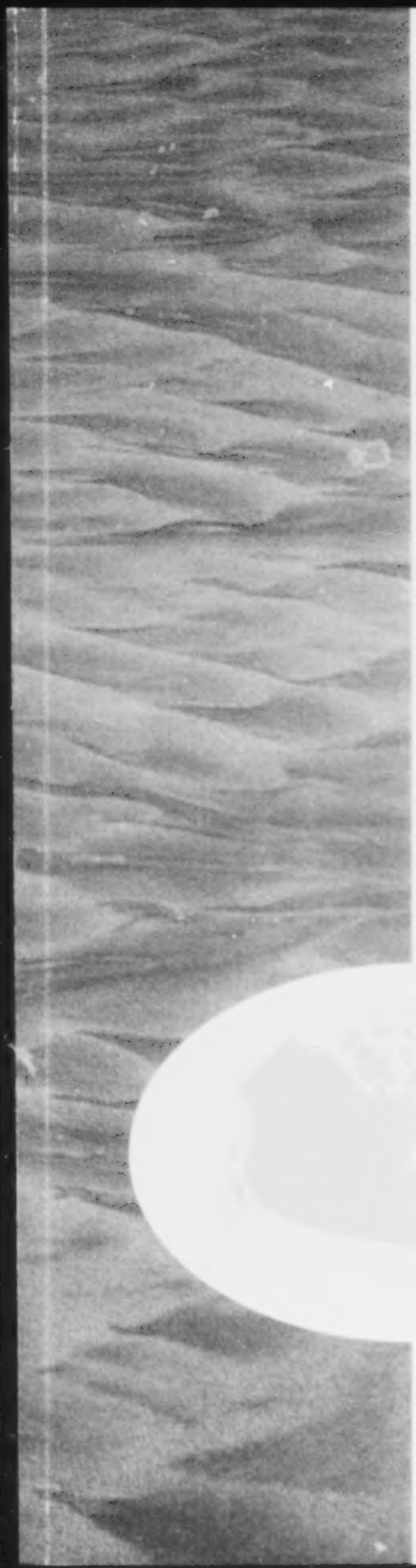

Agence de santé publique du Canada
Public Health Agency of Canada

Développement précoce de l'audition et de la communication

Document de référence du Groupe de travail canadien sur l'audition chez les enfants (GTCAE)

Canada

Développement précoce de l'audition et de la communication

Document de référence du Groupe de travail canadien sur l'audition chez les enfants (GTCAE)

Des exemplaires du présent rapport sont disponibles auprès de la :

Section de la santé maternelle et infantile
Division de surveillance de la santé et de l'épidémiologie
Agence de santé publique du Canada
Édifice Jeanne-Mance n° 19
10e étage, LA 1910C
Pré Tunney
Ottawa (Ontario)
K1A 0K9

Téléphone : (613) 941-2395
Télécopieur : (613) 941-9927

Cette publication est également disponible en version électronique sur Internet à l'adresse suivante : **http://www.phac-aspc.ca/rhs-ssg/index.html**

Also available in English under the title: *Early Hearing and Communication Development: Canadian Working Group on Childhood Hearing (CWGCH) Resource Document*

Modèle proposé pour citer le document : Développement précoce de l'audition et de la communication : Document de référence du Groupe de travail canadien sur l'audition chez les enfants (GTCAE). Ottawa : Ministre des Travaux publics et Services gouvernementaux Canada, 2005.

Publication autorisée par le ministre de la Santé.

©Ministre des Travaux publics et Services gouvernementaux Canada, 2005
N° H124-10/2005F au catalogue
ISBN 0-662-79105-3

Table des matières

Avant-propos v

Collaborateurs scientifiques vii

Résumé xi

Chapitre I : Introduction 1

Chapitre II : Contexte 9

La perspective historique canadienne sur le développement précoce de l'audition et de la communication 9

Bref aperçu de la situation dans le monde 14

Chapitre III : Fardeau socio-sanitaire du trouble cible 17

Trouble cible 17

Prévalence de la déficience auditive permanente chez l'enfant 18

Caractéristiques temporelles de la détection d'une déficience auditive permanente chez l'enfant en l'absence d'un programme de dépistage universel des troubles de l'audition chez les nouveau-nés 22

Chapitre IV : Dépistage 27

Chapitre V : Évaluation 41

Évaluation audiologique 41

Évaluation médicale d'un enfant atteint d'une déficience auditive bilatérale de perception 53

Prise en charge des maladies de l'oreille moyenne chez les enfants de moins de deux ans ayant une déficience auditive de perception 64

Chapitre VI : Développement de l'audition et de la communication 71

Amplification 71

Développement de la communication 76

Chapitre VII : Résultats 79

Chapitre VIII : Infrastructure 85

Chapitre IX : Évaluation de programme 91

Évaluation de programme et amélioration de la qualité 91

Analyse de la rentabilité (coûts-efficacité) 97

Chapitre X : Conclusion 101

Liste des abréviations et acronymes 103

Avant-propos

Devant l'intérêt grandissant manifesté à l'endroit du développement précoce de l'audition et de la communication (DPAC), la Division de la surveillance de la santé et de l'épidémiologie (maintenant intégrée à l'Agence de santé publique du Canada), à Santé Canada, a mis sur pied le Groupe de travail canadien sur l'audition chez les enfants (GTCAE) en septembre 2000.

De composition multidisciplinaire, le Groupe de travail compte des membres d'associations professionnelles nationales, un représentant des parents ainsi que des experts de tout le pays en otolaryngologie, audiologie, orthophonie, éducation des enfants sourds ou malentendants, soins infirmiers, santé des enfants et santé publique. Le GTCAE s'est vu confier le mandat d'examiner et évaluer les observations scientifiques existantes dans les domaines essentiels à la création de programmes de DPAC et de produire un rapport qui pourrait servir de document-ressource.

Le Groupe de travail a rédigé un rapport provisoire au début de 2003 et a ensuite tenu des consultations à travers le Canada auprès de représentants des gouvernements provinciaux et territoriaux, de professionnels de la santé, de chercheurs, d'enseignants et de membres de groupes de consommateurs afin d'entendre leurs commentaires et avis au sujet de ce rapport. Le Groupe de travail tient à exprimer sa reconnaissance à toutes ces personnes pour leur précieuse coopération.

Le présent rapport, fruit des consultations et des activités du Groupe de travail, constitue un élément de la base d'information qui pourra servir à élaborer des politiques et programmes de DPAC. Les réflexions et constatations qui y figurent devraient faciliter l'édification d'un cadre intégrant les objectifs, pratiques et méthodes propres à l'ensemble du pays dans le domaine du DPAC. L'élaboration et la mise en œuvre de programmes de DPAC varieront naturellement selon les provinces et les régions en fonction des ressources humaines, financières et matérielles ainsi que des plans d'action et des priorités provinciales, territoriales et régionales.

Je tiens à remercier chacune et chacun des membres du Groupe de travail canadien sur l'audition chez les enfants pour les nombreuses heures consacrées à ce projet. Un sincère merci également au personnel de l'Agence de santé publique du Canada pour son appui inlassable. Nous espérons toutes et tous que le présent document de ressource sera utile à nos collègues du pays entier qui assument la prestation de ces services importants auprès des enfants canadiens et de leurs familles.

Andrée Durieux-Smith (Ph.D.)
Vice-doyenne, Affaires professionnelles
Faculté des Sciences de la santé
Université d'Ottawa
Ottawa (Ontario)
Présidente du Groupe de travail canadien sur l'audition chez les enfants

105-04919/

Collaborateurs scientifiques

Groupe de travail canadien sur l'audition chez les enfants (GTCAE) — Membres de 2000 à 2004

Président

Andrée Durieux-Smith (Ph.D.)
Faculté des Sciences de la santé
Université d'Ottawa
Ottawa (Ontario)

Coprésidents

Sharon Bartholomew (2001–2004)
Division de la surveillance de la santé
et de l'épidémiologie
Agence de santé publique du Canada
Ottawa (Ontario)

Dr Adwoa Bentsi-Echill (2000–2001)
Division de la surveillance de la santé
et de l'épidémiologie
Santé Canada
Ottawa (Ontario)

Membres

Dr Keith Barrington (2001–2004)
Départements de pédiatrie,
d'obstétrique et de gynécologie
Université McGill
Montréal (Québec)
Association professionnelle :
Société canadienne de pédiatrie

David K. Brown (Ph.D.)
Programme de recherche sur l'audition
Université de Calgary
Calgary (Alberta)

Sherryl Eatmon
Moncton (Nouveau-Brunswick)
Association professionnelle :
Association canadienne des
enseignants(es) des sourds(es)
et malentendants(es)

Sharon Fudge
James Paton Memorial Hospital
Gander (Terre-Neuve)

Carolyn Harrison (2000)
Division de l'enfance et de l'adolescence
Santé Canada
Ottawa (Ontario)

Martyn Hyde (Ph.D.)
Unité de la fonction otologique
Mount Sinai Hospital
Toronto (Ontario)

Diane Lafrenière
Ottawa (Ontario)
Représentante des parents

Richard Larocque (2002–2004)
Institut national de santé publique
du Québec
Québec (Québec)

Nikki Sims-Jones
Programme Bébés en santé; enfants
en santé
Santé publique Ottawa
Ottawa (Ontario)

Dr Hajnal Molnar-Szakács (2002–2004)
Division de la surveillance de la santé
et de l'épidémiologie
Agence de santé publique du Canada
Ottawa (Ontario)

Dr Catherine McCourt
Division de la surveillance de la santé
et de l'épidémiologie
Agence de santé publique du Canada
Ottawa (Ontario)

Dr Arne Ohlsson (2000–2001)
Département de pédiatrie
Mount Sinai Hospital
Toronto (Ontario)
Association professionnelle :
Société canadienne de pédiatrie

Dr David Price
Stonechurch Clinic
Hamilton (Ontario)
Association professionnelle :
Collège des médecins de famille du Canada

Krista Riko
Mount Sinai Hospital
Toronto (Ontario)
Association professionnelle :
Association canadienne des orthophonistes et des audiologistes

Christine Santilli
IWK Grace Health Centre
Halifax (Nouvelle-Écosse)
Association professionnelle : Childhood Hearing Network of Canada

Dr Reg Sauvé (2001–2004)
Faculté de médecine
Université de Calgary
Calgary (Alberta)
Association professionnelle : Système canadien de surveillance périnatale

Richard C. Seewald (Ph.D.)
School of Communication Sciences and Disorders
University of Western Ontario
London (Ontario)
Association professionnelle : Canadian Academy of Audiology

Rosemary Sloan (2001–2004)
Division de l'enfance et de l'adolescence
Agence de santé publique du Canada
Ottawa (Ontario)

Dr Brian Westerberg
Rotary Hearing and ENT Clinic
St. Paul's Hospital
Vancouver (Colombie-Britannique)
Association professionnelle : Société canadienne d'otolaryngologie et de chirurgie cervico-faciale

Personnel de la section de la santé maternelle et infantile, 2000–2004

Sharon Bartholomew

Dr Adwoa Bentsi-Enchill

Jennifer Crain

Ernesto Delgado

Patric Fournier-Savard

Gina Marin

Dr Catherine McCourt

Dr Hajnal Molnar-Szakács

Francesca Reyes

Martine Tardif

Barbara Xiao

Remerciements

Les membres du Groupe de travail canadien sur l'audition chez les enfants et de l'Agence de santé publique du Canada tiennent à remercier les personnes suivantes d'avoir participé à la préparation de ce document :

M. Richard Larocque, qui s'est chargé de la révision minutieuse de la version en langue française du présent document.

M. Yves Beauregard, qui a effectué l'examen terminologique de la première ébauche du document en langue française.

Toutes les personnes qui ont pris part aux consultations dans les provinces et les territoires et auprès de groupes de consommateurs.

Le Chalmers Research Group, qui a réalisé l'examen systématique des possibilités offertes sur les plans de la communication et du développement, dans le domaine de la déficience auditive chez les enfants.

Strachan Tomlinson, qui a coordonné les consultations provinciales et territoriales et auprès de groupes de consommateurs de tout le pays au sujet de la première ébauche du présent rapport.

Les entreprises Allium Consulting Group Inc. et Paraphrase rédaction et communications inc., qui se sont chargées de la révision et de la lecture d'épreuves, et Alter Ego Traducteurs Inc., qui a traduit le rapport en français.

Résumé

Au cours de la dernière décennie, la détection des déficiences auditives chez les tout jeunes enfants est devenue un enjeu de santé publique important. S'il en est ainsi, c'est avant tout à cause des progrès technologiques marqués réalisés dans le domaine des tests de dépistage de la surdité. Fréquemment préconisée par le passé, l'administration de tests de dépistage des déficiences auditives à tous les nouveau-nés est maintenant de plus en plus courante, notamment en Ontario, aux États-Unis et au Royaume-Uni. Dans le milieu des services de santé, toutefois, il n'y a pas encore plein consensus quant à la pertinence d'un programme universel de dépistage des troubles de l'audition chez les nouveau-nés.

Vu l'importance de la question et la présence de divers profils de détection précoce des troubles de l'audition dans tout le pays, Santé Canada a créé en 2000 le Groupe de travail canadien sur l'audition chez les enfants (GTCAE). Il s'agissait d'un groupe de composition multidisciplinaire comptant parmi ses membres des professionnels de la santé et des représentants du secteur public.

Le GTCAE avait pour but de produire un corpus de renseignements destiné à aider les personnes et les organismes envisageant la mise sur pied de programmes de développement précoce de l'audition et de la communication (DPAC). La démarche choisie consistait à élaborer et diffuser un résumé des données scientifiques les plus récentes au sujet des aspects essentiels de la raison d'être et des modes d'action des programmes de DPAC. Le Groupe de travail a adopté une méthode fondée sur les données probantes afin d'offrir un ensemble de données allant plus loin que l'opinion clinique et pouvant soutenir un examen scientifique minutieux. Sur les plans de la terminologie et de l'examen des résultats, le Groupe de travail s'est appuyé sur les principes de dépistage énoncés par l'Organisation mondiale de la Santé (OMS) et sur le cadre conceptuel de la Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé, également de l'OMS.

Le Groupe de travail s'est penché sur les points suivants :

- le fardeau socio-sanitaire, y compris le nombre d'enfants touchés (prévalence), et les pratiques de détection
- les tests de dépistage de la surdité
- l'évaluation audiologique
- l'évaluation et la prise en charge médicales
- l'amplification
- l'efficacité des différentes méthodes de développement de la communication

Le GTCAE a soumis chacun de ces points à un examen en règle des données probantes, selon les méthodes scientifiques normalisées, dans la mesure du possible compte tenu des limites de temps et de ressources. Il a abordé aussi l'infrastructure, l'évaluation et les améliorations de la qualité des programmes, et leur rentabilité, mais sans soumettre ces aspects à un examen systématique.

Voici les principales constatations découlant de ce travail :

Le fardeau socio-sanitaire est lourd. La déficience auditive permanente chez l'enfant touche un nouveau-né environ pour 1 000 naissances vivantes, à un degré de déficience supérieur à 40 dB HL dans la meilleure oreille. Chez les nouveau-nés à risque en raison, par exemple, d'une naissance extrêmement prématurée, d'une anomalie congénitale au visage et aux oreilles ou d'un ictère grave, le taux peut atteindre 10 cas pour 1 000 naissances vivantes.

S'il ne se fait pas de dépistage systématique, il y a retard significatif dans la détection, la confirmation, le diagnostic et la prise en charge de la déficience auditive. Dans le cadre d'un programme de dépistage universel des troubles de l'audition chez les nouveau-nés (DUTAN), l'âge moyen des bébés au moment du diagnostic est de moins de trois mois.

La détection des déficiences auditives se fonde actuellement sur le potentiel évoqué auditif automatisé du tronc cérébral et le dépistage des émissions oto-acoustiques automatisées. Les deux types de tests donnent de bons résultats lorsque les protocoles prescrits sont respectés. Ce qui restreint l'efficacité du dépistage, c'est avant tout l'absence d'un suivi rigoureux.

L'évaluation audiologique complète, qui peut se faire sur des enfants en santé âgés de moins de six mois, est essentielle au bon ajustement d'un appareil de correction auditive et à la prise de décision, par la famille, au sujet des options possibles en matière de développement de la communication. Les écrits publiés sur la question n'offrent aucune opinion décisive concernant l'évaluation audiologique et la prise en charge de la neuropathie auditive.

L'évaluation médicale d'un nouveau-né ayant une déficience auditive devrait s'exécuter avant l'âge de trois mois et la gestion thérapeutique de la déficience (p. ex., par amplification) devrait commencer avant que le bébé ait atteint l'âge de six mois. Voici quelles sont les causes principales de déficience auditive neurosensorielle :

- les mutations de gènes non syndromiques, comme celles de la connexine 26;
- des syndromes génétiques tels que le syndrome de Waardenburg;
- des facteurs non génétiques, par exemple, naissance prématurée, asphyxie, méningite, kernictère, infection intra-utérine, neuropathie auditive, etc.

Il nous faut des stratégies de décision rationnelles fondées sur les données probantes et faisant intervenir un interrogatoire complet des antécédents, un examen physique, une évaluation des risques et la réalisation et l'interprétation de tests de dépistage génétique, dans chaque cas de nouveau-né ou d'enfant qui présente une déficience auditive bilatérale de perception.

Après une otite de l'oreille moyenne avec épanchement (OME), que l'affection ait été une otite moyenne aigüe (OMA) ou non, entre 70 % et 90 % des enfants ont une déficience auditive de conduction (DAC) intermittente pendant leurs deux premières années de vie. Une OME unilatérale prend en moyenne cinq semaines à guérir, que l'enfant ait fait ou non une OMA; une OMA bilatérale avec épanchement prend en moyenne huit à neuf semaines à guérir. La myringotomie bilatérale avec pose de drains transtympaniques réduit la durée moyenne des OME, améliore les seuils auditifs et atténue des problèmes de comportement et de niveau d'expression langagière chez certains enfants. Il y a lieu d'envisager une thérapie aux antibiotiques et une vaccination antipneumococcique conjuguée pour les enfants souffrant de maladies de l'oreille moyenne.

L'évaluation exacte de l'otite de l'oreille moyenne avec épanchement est d'une grande importance pour le diagnostic et le traitement des enfants ayant une déficience auditive de perception. De nombreux médecins recommandent le recours à un traitement énergique de l'otite de l'oreille moyenne avec épanchement chez les enfants qui ont déjà une déficience auditive de perception.

Des appareils de correction bien ajustés peuvent améliorer le fonctionnement auditif des enfants qui ont une déficience auditive mais qui conservent une certaine capacité d'audition dans les deux oreilles. Enfin, pour assurer une amplification bien ajustée de l'appareil dans le cas de jeunes bébés, il faut faire appel à des spécialistes hautement qualifiés et à des protocoles d'ajustement adaptés à la population pédiatrique.

Les recherches effectuées jusqu'à maintenant n'ont pas permis de déterminer l'efficacité des quatre options les plus répandues en développement de la communication chez les enfants ayant une déficience auditive congénitale permanente, à savoir : la méthode auditive-orale, la thérapie audio-verbale, le langage gestuel américain (*American Sign Language*) et la méthode de communication totale.

Certaines études ont abouti à la conclusion que le dépistage précoce et un solide encadrement familial améliorent le développement de la parole et du langage chez les bébés et les jeunes enfants ayant une déficience auditive.

Les systèmes de santé publique, en raison de leur configuration en réseaux interreliés, semblent convenir mieux que les modèles médicaux traditionnels à la prestation efficace de programmes intégrés de DPAC.

Le dépistage universel des troubles de l'audition chez les nouveau-nés (DUTAN) doit s'accompagner de services adéquats et accessibles permettant de confirmer et de diagnostiquer la déficience et de présenter les options qui s'offrent, en matière

de développement de l'audition et de la communication, à chacun des enfants acheminés vers ces services à la suite du dépistage. Les programmes de DPAC doivent refléter les réalités démographiques et culturelles aussi bien que les systèmes existants, l'infrastructure en place et les liens de collaboration déjà bien établis avec les autres systèmes de soins de santé, d'aide sociale et d'éducation.

Le Groupe de travail canadien sur l'audition chez les enfants en est venu à la conclusion que le dépistage auditif chez les nouveau-nés mène à la détection précoce des déficiences auditives, laquelle favorise un meilleur développement de l'audition et de la communication. Les documents détaillant l'examen des données probantes qui sous-tendent cette opinion sont à la disposition de tous les intéressés qui en feront la demande.

Le présent rapport contient aussi des recommandations visant des recherches futures. L'un des objectifs prioritaires de ces recherches devrait être de rassembler des données probantes sur une vaste gamme des résultats possibles à prévoir pour les enfants touchés et pour leurs familles.

L'éthique et les valeurs sociales sont des questions qui dépassent le champ d'observation du présent rapport. Elles n'en restent pas moins vitales et devront être prises en compte, au même titre que les preuves accumulées, au moment de décider du bien-fondé de la mise en œuvre d'un nouveau programme de DPAC.

Chapitre I : Introduction

Objet

Auteure : Sharon Bartholomew

Le Groupe de travail canadien sur l'audition des enfants (GTCAE) a préparé le présent document comme une source de référence fondée sur les données probantes entourant le développement précoce de l'audition et de la communication (DPAC). Pour la gouverne du lecteur, les données en question sont présentées et examinées par sujet. Le dernier chapitre tire des conclusions, lorsque cela s'avère possible; il traite aussi brièvement du contexte élargi à prendre en considération dans l'élaboration des programmes.

Le GTCAE espère que ce document de base servira aux décideurs des politiques et des programmes de DPAC dans les diverses instances au Canada. Le document a pour but d'améliorer les programmes de DPAC et les services offerts aux enfants.

Quant aux objectifs, il y en a plusieurs :

- Susciter un recours accru à la base de connaissances fondées sur les données probantes et portant sur le dépistage auditif, l'examen diagnostique et l'intervention précoce.
- Servir de moyen de diffusion des constats à jour sur le développement précoce de l'audition et de la communication.
- Encourager les démarches fondées sur les constats, à l'appui des pratiques exemplaires.
- Produire un énoncé des conclusions qui pourra résumer l'ensemble des constats.
- En venir à abaisser l'âge auquel on commence les interventions, et améliorer les retombées à long terme pour les enfants malentendants.

Ce document s'adresse tout particulièrement aux intervenants suivants :

- les défenseurs des droits des enfants malentendants
- les décideurs à tous les échelons (bureaucrates et politiciens)
- les professionnels de la santé (audiologistes, pathologistes du langage et de la parole, oto-rhino-laryngologistes, pédiatres, néonatologistes, médecins de famille, etc.)
- les éducateurs des professionnels de la santé
- les chercheurs du domaine de la déficience auditive
- les leaders d'opinion

Démarche

La création du GTCAE par la Division de la surveillance de la santé et de l'épidémiologie, au sein de l'Agence de santé publique du Canada (anciennement la Direction générale de la santé de la population et de la santé publique de Santé Canada) remonte à septembre 2000, par suite de l'intérêt croissant manifesté envers le domaine du DPAC.

Le Groupe de travail se composait de représentants d'associations professionnelles nationales; de parents et consommateurs; d'experts en oto-rhino-laryngologie, en audiologie, en pathologies du langage et de la parole, en soins infirmiers, en santé des enfants et en santé publique recrutés partout au Canada. Cette nature pluri-disciplinaire du Groupe de travail s'est avérée essentielle à la réalisation du présent document. Toutes les disciplines pertinentes à la DPAC étaient représentées au GTCAE, de façon à ce que ce document de référence soit aussi pertinent que possible dans une gamme étendue de professions, et pour les personnes concernées.

Le GTCAE a, pour produire le présent rapport, effectué des examens systématiques et critiques des écrits dans les domaines d'activité suivants :

1. Justification des tests de dépistage (fardeau socio-sanitaire cible)
2. Méthodes et technologies diagnostiques
3. Amplification
4. Techniques d'évaluation
5. Prise en charge médicale
6. Possibilités de développement de la communication

Le GTCAE n'a pas effectué ces analyses à titre d'examens systématiques officiels[1], sauf dans le cas des options de développement de la communication. Cependant, ce sont des experts de ces domaines qui ont effectué les recherches au cours d'une période de temps commune (de 1966 à 2000), en puisant à une foule de banques de données électroniques et en cherchant manuellement des documents d'archives et des revues professionnelles pertinentes. Le Groupe a choisi l'expression « examen critique » au lieu « d'examen narratif » ou « d'examen systématique » et a agréé chaque examen avant son achèvement. Ce document présente des versions abrégées de tous les examens; on peut les obtenir sous forme intégrale anglaise en s'adressant à la Section de la santé maternelle et infantile, Division de surveillance de la santé et de l'épidémiologie, à l'Agence de santé publique du Canada.

Consultations

Afin que ce document soit bien adapté à son auditoire cible, le Groupe a procédé, à partir d'une ébauche, à des consultations qui se sont poursuivies pendant six mois en 2003 sur tout le territoire canadien. Les personnes invitées à ces consultations étaient des représentants de gouvernements provinciaux et territoriaux, des professionnels, des chercheurs, des enseignants et des groupes de consommateurs. Les points de vue recueillis se sont révélés très précieux et ont été intégrés au présent rapport.

Terminologie utilisée dans le présent rapport

Le lecteur est averti que certains termes utilisés dans ce document peuvent différer des termes d'usage commun utilisés antérieurement. La terminologie choisie, de l'avis délibéré du GTCAE, reflète avec plus de précision les travaux courants dans le domaine. Parmi les tournures terminologiques renouvelées choisies, mentionnons les suivantes :

Nouvelle expression	Expression remplacée
• développement précoce de l'audition et de la communication	• détection et prise en charge précoce des troubles de l'audition
• options de développement de l'audition et de la communication	• interventions

Si d'une part la tournure « détection et prise en charge précoces des troubles de l'audition » (DPCPTA) est populaire, surtout aux États-Unis, les limites de sa portée sont importantes. Le terme « prise en charge » est générique et peut sembler incongru dans un contexte mettant l'accent sur un processus familial visant le développement précoce et maximal des fonctions distinctes d'audition et de communication.

Par contre, la tournure « développement précoce de l'audition et de la communication » (DPAC) met l'accent sur l'objectif premier d'améliorer le développement de la fonction de communication, ce qui peut inclure la parole, le langage visuel et le langage parlé. En outre, elle permet la connotation d'un développement accéléré de la capacité auditive, soit l'un des résultats souhaités d'un dépistage précoce d'un trouble de l'audition. La capacité auditive en elle-même est un facteur précieux d'analyse, tout comme elle l'est dans son rôle d'intermédiaire dans le développement de la communication. Le terme accentue l'élément positif (comme le faisait la partie minutieusement choisie du terme « détection précoce et prise en charge des troubles de l'audition », en plus de mettre l'accent sur l'atteinte des buts ultimes du programme, plutôt que sur ses éléments nécessaires mais insuffisants, comme la détection de la déficience auditive.

Le GTCAE désire aussi définir clairement le cadre dans lequel il utilise le terme « dépistage universel des troubles de l'audition chez les nouveau-nés » (DUTAN) aux fins du présent document. Le DUTAN témoigne tout particulièrement d'un dépistage entrepris à l'échelle de la population dans son ensemble, et non d'un DPAC pris dans son ensemble.

Nous avons préféré, dans ce document, le terme « déficience auditive » au terme « perte auditive ». Même si en Amérique du Nord on utilise de préférence le terme de perte auditive, le GTCAE estime que dans le cadre du présent document, la notion de déficience auditive est plus pertinente et plus rapprochée de la terminologie utilisée dans la *Classification internationale sur le fonctionnement, l'invalidité et la santé* (CIF) de l'Organisation mondiale de la Santé (OMS)[2].

Principes directeurs

Le GTCAE se fonde sur les principes directeurs suivants :

i) Rôle national

Le GTCAE assumera le rôle de chef de file dans l'élaboration et la diffusion d'un document de base sur le développement précoce de l'audition et de la communication (DPAC) au Canada. Ce document servira de référence aux intéressés qui, dans toute province et tout territoire au Canada, s'apprêtent à élaborer leur propre programme ou politique en matière de DPAC.

ii) Démarche fondée sur les données probantes

Le GTCAE s'appuiera sur une démarche fondée sur les constats ou données probantes dans l'élaboration d'un document de référence sur le DPAC. Cette démarche recourt à l'examen systématique et critique de l'information actuellement disponible sur les programmes et recherches sur l'audition infantile.

iii) Démarche axée sur la famille

Le GTCAE favorise une démarche intégrée au contexte familial, reflétant la compréhension des facteurs physiques, émotionnels, mentaux et psychologiques du développement de l'audition et de la communication chez les enfants atteints d'une déficience auditive et dans leur famille.

iv) Partenariat et collaboration

Le GTCAE est un partenariat entre divers intervenants : les gouvernements fédéral, provinciaux et territoriaux, les associations professionnelles, de consommateurs et de parents, et les divers experts d'influence nationale et internationale dans les domaines de l'oto-rhino-laryngologie, de l'audiologie, des pathologies de la parole et du langage, des soins infirmiers, de la santé infantile et de la santé publique. Le présent rapport sur le DPAC est le fruit de la collaboration de tous les intervenants qui ont misé sur leur expérience, créé des liens et offert des occasions d'étendre les compétences et de promouvoir les pratiques exemplaires de développement de l'audition et de la communication.

v) Classification internationale du fonctionnement

Le GTCAE estime important d'utiliser, comme guide terminologique, la *Classification internationale du fonctionnement, de l'invalidité et de la santé* (ICF) de l'OMS relativement à la pratique clinique, à la recherche et à la programmation. L'ICF offre un cadre conceptuel d'information applicable aux soins de santé personnels. Ce cadre inclut les domaines de la prévention, de la promotion de la santé et de l'amélioration de la participation, en ce qu'il retire ou atténue les obstacles sociétaux et en ce qu'il encourage la prestation des mécanismes d'aide et de soutien sociaux.

L'ICF, publiée en 2001, établit la classification des fonctionnements et déficiences chez l'humain; elle remplace la Classification internationale des troubles, déficiences et handicaps (ICIDH) qui se bornait à décrire les conséquences ou retombées des maladies chroniques.

Les quatre principaux buts de l'ICF sont les suivants :

1. Fournir une base scientifique à la compréhension et à l'étude de la santé et des états, retombées et déterminants afférents.
2. Établir un corpus linguistique commun pour la description de la santé et des états afférents, afin d'améliorer la communication entre les divers usagers, comme les travailleurs de la santé, les chercheurs, les décideurs et la population, tout particulièrement les personnes handicapées.
3. Permettre la comparaison des données d'un pays à l'autre, entre disciplines, services et périodes relativement aux soins de santé.
4. Fournir un schéma de codification systématique des systèmes d'information sur la santé[2].

Principes et pratiques de dépistage

L'objectif fondamental du dépistage est de trouver les personnes à risque de subir une condition particulière, en imposant un examen à toutes les personnes asymptomatiques au sein d'un groupe démographique. Le dépistage vise l'amélioration des conditions chez les personnes touchées.

Pour qu'un programme de dépistage soit justifié, il faut qu'il réponde à certains critères. Un exemple classique de tels critères se trouve dans le document de l'OMS, *Principles and Practices of Screening for Disease*, 1968[3].

L'OMS utilise comme définition du dépistage celle mise de l'avant lors d'une conférence sur les maladies chroniques tenue en 1951, où l'on définissait le dépistage comme « l'identification présumée de maladies ou de troubles non reconnus par l'application de tests, d'examens ou d'autres procédés pouvant être rapidement exécutés » (traduction). Le document ajoute que les tests de dépistage permettent d'identifier les personnes apparemment en bonne santé mais probablement atteintes de celles qui ne sont probablement pas atteintes par une affection donnée. Le but d'un test de dépistage n'est pas de nature diagnostique. Les personnes dont l'atteinte est cernée ou probable doivent être acheminées vers un médecin ou autre spécialiste, pour diagnostic et traitement correspondant[4].

Le document *Principles and Practices of Screening for Disease*[3] décrit les objectifs généraux de la détection précoce comme étant, d'une part, la découverte et la prise en charge de conditions qui se manifestent en présence d'un changement pathologique, mais qui n'ont pas encore atteint un état auquel on cherchera spontanément une aide médicale et, d'autre part, l'atteinte d'un meilleur rendement par unité budgétaire grâce à

l'économie de temps des professionnels hautement qualifiés, étant donné que l'on peut confier une partie du travail à du personnel moins qualifié mais en mesure d'exécuter les tests de dépistage.

Voici les dix principes de détection précoce de la maladie inscrits au document de l'OMS :

1. L'affection recherchée doit constituer un sérieux problème de santé.
2. Il existe un traitement accepté pour les patients atteints de cette maladie reconnue.
3. Les installations nécessaires au diagnostic et au traitement sont disponibles.
4. On peut reconnaître une phase symptomatique latente ou précoce.
5. Le test ou l'examen doit être approprié.
6. Le test doit être acceptable aux yeux de la population.
7. L'histoire naturelle de l'affection, du développement de la forme latente jusqu'à la maladie déclarée, doit être suffisamment comprise.
8. Il doit exister une politique communément acceptée portant sur quels patients traiter.
9. Le coût de la recherche de cas (y compris le diagnostic et le traitement des patients diagnostiqués) doit être économiquement équilibré par rapport aux budgets globaux des soins médicaux.
10. La recherche de cas doit faire partie d'un processus continu et non d'un projet ponctuel.

Depuis de nombreuses années, nous avons recouru, en tout ou en partie, aux principes de l'OMS pour justifier des programmes de dépistage. Cependant, dans le contexte actuel des soins de santé, l'application de ces principes fait ressortir certaines lacunes. Le Comité national du dépistage du Service national de santé de Grande-Bretagne a estimé améliorer les principes de l'OMS en y ajoutant des critères portant sur trois situations : les effets négatifs du dépistage, les coûts de substitution liés au dépistage et, au lieu de la suggestion qu'il existe un traitement acceptable, l'ajout d'un énoncé quant à la robutesse des données probantes à propos du traitement (voir le tableau 1).

Tableau 1 : Critères élaborés par le Comité national du dépistage[5]

Affection	1. L'affection devrait constituer un important problème de santé. 2. L'épidémiologie et l'histoire naturelle de l'affection, y compris le développement de l'état latent à celui de maladie déclarée, devraient être suffisamment comprises; il devrait aussi y avoir un facteur de risque décelable, un marqueur de l'affection, une période de latence ou une phase symptomatique précoce. 3. Toutes les interventions rentables de prévention primaire devraient avoir été mises en place préalablement, dans la mesure praticable.
Test	4. Il devrait y avoir un test de dépistage simple, sécuritaire, précis et validé. 5. La répartition des valeurs relatives au test au sein de la population cible devrait être connue et assortie d'un seuil d'inclusion raisonnable, communément défini et convenu. 6. Le test doit être acceptable aux yeux de la population. 7. Il devrait y avoir une politique commune acceptée sur l'étude diagnostique approfondie des personnes dont le test est positif et sur les choix qui s'offrent à ces personnes.
Traitement	8. Il devrait exister une intervention ou un traitement efficace pour les patients identifiés par dépistage précoce; la présence confirmée de données quant aux résultats meilleurs des traitements précoces, par opposition aux traitements tardifs. 9. Il devrait y avoir des politiques fondées sur les données probantes et communément convenues quant aux personnes à qui offrir un traitement, et quant au traitement à offrir. 10. Il devrait y avoir optimisation, par tous les professionnels de la santé concernés, de la gestion clinique de l'affection et des résultats pour le patient, avant sa participation à un programme de dépistage.
Programme de dépistage	11. Des essais aléatoires contrôlés de qualité supérieure devraient indiquer que le programme de dépistage est efficace dans la réduction de la mortalité ou de la morbidité. 12. Le programme global de dépistage (test, procédés diagnostiques, traitement et prise en charge) devrait indiquer que les professionnels de la santé et la population le considèrent bel et bien acceptable cliniquement, socialement et déontologiquement. 13. Les avantages du programme de dépistage devraient être supérieurs aux torts physiques et psychologiques (causés par le test, les procédés diagnostiques et le traitement). 14. Les coûts de substitution du programme de dépistage (y compris les tests, les diagnostics et les traitements) devraient être économiquement mesurés par rapport aux budgets globaux des soins médicaux. 15. Il devrait y avoir un plan de surveillance et de gestion du programme de dépistage ainsi qu'un ensemble convenu de normes d'assurance de la qualité. 16. Il devrait y avoir en place, préalablement à la mise en œuvre du programme de dépistage, une dotation adéquate du personnel et des installations devant servir aux tests, aux diagnostics, aux traitements et à la gestion du programme. 17. Il faudrait avoir pris en compte toutes les autres options de gestion de l'affection (p. ex., un traitement d'amélioration; la prestation d'autres services).

Principales références

1. Egger, M., G.D. Smith, D.G. Altman (eds.). *Systematic Reviews in Health Care*. London, BMJ Publishing Group, 2001.
2. Organisation mondiale de la Santé. *International Classification of Functioning, Disability and Health: ICF*. Genève, OMS, 2001.
3. Organisation mondiale de la Santé. *Principles and Practices of Screening for Disease*. Genève, OMS, 1968.
4. Commission on Chronic Illness. *Chronic Illness in the United States: Volume 1. Prevention of chronic illness*, Cambridge, MA, Harvard University Press, 1957, p. 45. Tel que cité dans le document de l'OMS de 1968 *Principles and Practices of Screening for Disease*.
5. Muir Gray, J.A. « Evidence-based screening in the United Kingdom », *Int J Technol Assess*, vol. 17 (2001), n° 3, p. 400-408.

Chapitre II : Contexte

La perspective historique canadienne sur le développement précoce de l'audition et de la communication

Auteure : Andrée Durieux-Smith (Ph.D.)

Au cours des 35 dernières années, l'importance de la détection et de la prise en charge précoces des déficiences auditives chez les enfants a fait l'objet de nombreuses conférences et groupes de travail au Canada. Durant cette période, parmi les recommandations formulées concernant la nécessité de détecter rapidement les déficiences auditives permanentes chez les enfants (DAPE), on retrouve trois thèmes récurrents : les méthodes servant à détecter avec précision les déficiences auditives chez les nouveau-nés et les nourrissons; la population devant faire l'objet d'un dépistage; la nécessité de former les médecins, d'autres professionnels de la santé et les parents en ce qui a trait aux symptômes de la déficience auditive chez les enfants.

Dans les années 1960, une conférence sur la surdité chez les jeunes enfants fut organisée à Toronto et elle regroupait plus de 30 experts provenant d'Amérique du Nord, de Grande-Bretagne, de Scandinavie et des Pays-Bas[1]. Cette réunion visait à trouver des façons d'atténuer le handicap que pose la déficience auditive en matière de communication auditive. Les participants étaient déjà conscients de l'importance du développement précoce de l'audition et de la communication (DPAC). De nombreuses discussions portèrent alors sur des « tests auditifs définitifs ». Des examens systématiques des tests disponibles furent présentés, y compris celui portant sur les nouvelles techniques électriques servant à détecter les réponses évoquées auditives dans la région corticale chez les nourrissons. Les participants exprimèrent alors l'espoir d'identifier les déficiences auditives rapidement après la naissance, mais la technologie n'était pas disponible. L'examen d'acuité auditive néonatale était perçu comme un objectif. La possibilité d'avoir un examen universel d'acuité auditive fut soulevée, mais cela semblait irréalisable en raison de l'absence de méthodes précises.

Les participants à la conférence convinrent qu'un bon point de départ serait de se concentrer sur les nourrissons à risque. Ils ne s'entendirent toutefois pas sur l'âge auquel il faudrait commencer à utiliser des sons amplifiés. Dans l'ensemble, les participants convinrent du fait que deux ans constituait le délai maximum acceptable, même si certains étaient pour l'utilisation de l'amplification dès l'âge de deux mois. Les participants estimaient que même si la recherche sur les méthodes les plus valides et les plus fiables était nécessaire, il fallait élaborer des programmes afin d'identifier les enfants atteints avant l'âge de six mois. Ils recommandèrent donc deux mesures : l'utilisation d'un registre d'enfants présentant un risque élevé et le dépistage chez les nourrissons bien portants dans les cliniques de bébés en santé en utilisant des tests et des questionnaires simples et bien préparés

Dix ans plus tard, dans les années 1970, les experts se réunirent à Halifax, en Nouvelle-Écosse, dans le cadre d'un nouveau colloque sur la détection précoce des troubles de l'audition[2]. Le point de mire de la discussion fut l'approbation des

méthodes de dépistage des troubles auditifs chez les nouveau-nés et des méthodes permettant de détecter les enfants les plus susceptibles d'être atteints d'une déficience auditive. Parmi les démarches recommandées, citons l'utilisation d'un registre des enfants à risque élevé conjointement à des tests comportementaux. On sait maintenant que la méthode consistant à sélectionner les nouveau-nés et les nourrissons à l'aide de tests comportementaux n'est ni sensible, ni spécifique, ni fiable[3]. Les participants discutèrent des méthodes les plus précises pour évaluer les déficiences auditives chez les nourrissons et s'interrogèrent sur la possibilité d'une telle détection. Ces questions firent l'objet d'un autre colloque sur le diagnostic précoce des déficiences auditives chez les enfants[4], qui eut lieu à Saskatoon. Ce congrès portait sur les méthodes permettant de confirmer la présence d'une déficience auditive et d'en déterminer le degré de gravité au cours des six premiers mois de la vie d'un nourrisson, de manière aussi exacte, rapide et économique que possible.

Quatre articles y furent présentés sur les méthodes électrophysiologiques et le potentiel évoqué du tronc cérébral. PEATC apparut comme une méthode permettant de détecter avec précision les déficiences auditives chez les nourrissons sortant des unités de soins intensifs néonatals (USIN)[5,6]. Même s'il fut convenu qu'il fallait entreprendre davantage de recherche sur le PEATC, le message se dégageant de la conférence de Saskatoon fut qu'il était possible de détecter les déficiences auditives chez le nouveau-né. Il s'agissait là d'une percée décisive. À l'époque, l'équipement de PEATC était coûteux et son utilisation semblait restreinte au dépistage des nourrissons à risque élevé. L'une des principales recommandations faites à cette conférence fut celle d'effectuer un diagnostic chez les nourrissons atteints, avant l'âge de six mois, et d'entreprendre immédiatement leur prise en charge.

Dans les années 1980, plusieurs centres canadiens commencèrent à effectuer de la recherche, en utilisant le PEATC, le plus souvent sur les nourrissons des USIN. Les résultats de cette recherche furent présentés au colloque portant sur l'expérience canadienne en matière d'évaluation auditive des nouveau-nés par PEATC[7], qui s'est déroulé pendant la réunion biennale du Groupe d'étude sur l'audiométrie électro-encéphalographique, à Ottawa, en 1983. La recherche présentée au colloque par des chercheurs canadiens montrait clairement que le PEATC constituait un outil puissant pour détecter les déficiences auditives chez les nouveau-nés et les nourrissons.

Pendant cette même période, la Direction des services de santé de Santé et Bien-être (désormais Santé Canada) mit sur pied le Groupe de travail pluridisciplinaire sur la déficience auditive chez l'enfant. Le Groupe de travail visait notamment à documenter les activités en cours dans chaque province et territoire dans les domaines de la prévention, de la détection précoce, du diagnostic et de la prise en charge des enfants atteints de déficience auditive. Il visait également à élaborer, par consensus, des lignes directrices qui faciliteraient l'élaboration de stratégies permettant le DPAC chez les enfants atteints d'une déficience auditive permanente. En outre, une campagne de sensibilisation sur la déficience auditive chez l'enfant, financée par la Direction de la

promotion de la santé, fut lancée pour avertir les médecins en soins primaires de l'importance de la détection précoce des déficiences auditives et de la prise en charge des enfants atteints[9].

Pour atteindre l'un de ses objectifs, le Groupe de travail sur la déficience auditive chez l'enfant a envoyé des questionnaires à tous les ministres provinciaux et territoriaux de la Santé et de l'Éducation afin d'obtenir des renseignements sur l'identification et la prise en charge des enfants atteints d'une déficience auditive au Canada. Les résultats indiquèrent qu'à l'époque, aucune politique n'existait à l'échelle provinciale, que les régions étaient en train d'élaborer leurs propres programmes et que certains programmes existaient dans des hôpitaux locaux grâce à des initiatives locales. En 1985, le Groupe de travail a publié ses recommandations pour répondre à ces questions.

Au cours des dix à quinze années suivantes, d'importants progrès furent réalisés dans la mise au point d'une technologie rapide, valide, fiable et rentable axée sur l'utilisation de mesures physiologiques objectives. De plus, on recommanda le dépistage universel puisqu'on considérait que le dépistage ciblé auprès des nouveau-nés à risque élevé ne permettait pas d'identifier un grand nombre d'enfants atteints de DAPE dont les antécédents ne comportaient aucun facteur de risque[9,10].

Au moment où les États-Unis mettaient sur pied de vastes programmes de dépistage universel des troubles de l'audition chez les nouveau-nés (DUTAN [14-21]), on réalisait une enquête nationale pour déterminer l'état des programmes de dépistage des troubles de l'audition au Canada. Les résultats de l'enquête ont révélé que seulement 10 % – soit 35 des 334 personnes interrogées (des hôpitaux avec une maternité au Canada disposaient d'un programme quelconque de dépistage des troubles de l'audition chez les nouveau-nés, et que les hôpitaux utilisaient tout un éventail de méthodes de dépistage auditif. Les résultats de l'enquête ont également indiqué que très peu des recommandations faites quinze ans auparavant par le Groupe de travail sur la déficience auditive chez l'enfant avaient été mises en œuvre, dans les faits.

En 2000, l'Association canadienne des orthophonistes et audiologistes et l'Académie canadienne d'audiologie ont publié une déclaration en faveur du dépistage universel des troubles de l'audition chez les nouveau-nés et les nourrissons au Canada[15]. Dans de nombreuses régions du Canada, il existe des programmes universels d'envergure qui en sont à différents stades d'élaboration. Ainsi, en 2000, le gouvernement de l'Ontario a annoncé la mise sur pied d'un programme provincial intitulé *Ouïe du nourrisson* et, depuis 2002, on dépiste les troubles auditifs chez les nouveau-nés. En Alberta, en 2000, une subvention du *Alberta Health Innovation Fund* (fonds d'innovation en santé) a permis d'élaborer un projet pilote sur le dépistage des troubles auditifs chez les nouveau-nés.

En outre, au moment de rédiger ce rapport, les provinces du Nouveau-Brunswick et de l'Île-du-Prince-Édouard annonçaient la mise sur pied de programmes provinciaux de DPAC.

Conclusions

- Au Canada, voilà près de quarante ans que l'on reconnaît l'importance de la détection et de la prise en charge précoces des déficiences auditives.
- Ce n'est pas avant 2000 que l'on constate la présence d'une démarche systématique dans l'élaboration des programmes de développement de l'audition et de la communication (DPAC) à l'échelle régionale.
- Depuis 2000, on a mis de tels programmes sur pied dans certaines régions de l'Alberta, de l'Ontario, du Nouveau-Brunswick et de l'Île-du-Prince-Édouard. Dans de nombreuses régions du Canada il existe des programmes universels d'envergure qui en sont à différentes étapes d'élaboration.

Principales références

1. Davis, H. (ed.). « The young deaf child: Identification and management », *Acta Oto-Laryngol* supplément, vol. 206 (1965), p. 1–258.
2. Mencher, G. *Early identification of hearing loss*, New York, Karger, 1976.
3. Durieux-Smith, A., T.W. Picton, C. Edwards *et coll.* « The Crib-O-Gram in the NICU: An evaluation based on Brainstem Electric Response Audiometry », *Ear Hearing*, vol. 6 (1985), p. 20–24.
4. Gerber, S.E. et G.T. Mencher (eds.). *Early diagnosis of hearing loss*, New York, Grune and Stratton, 1978.
5. Galambos, R. « Use of the auditory brainstem response (ABR) in infant hearing testing », dans S.E. Gerber et G.T. Mencher (eds.), *Early diagnosis of hearing loss*, New York, Grune and Stratton, 1978, p. 243–257.
6. Picton, T.W. « The strategy of evoked potential audiometry », dans S.E. Gerber et G.T. Mencher (eds.), *Early diagnosis of hearing loss*, New York, Grune and Stratton, 1978, p. 279–307.
7. Durieux-Smith, A. et T.W. Picton (eds.). « Neonatal hearing assessment by auditory brainstem response. The Canadian experience », *J Otolaryngol*, vol. 14 (1985) (suppl. 14), p. 1–55.
8. Durieux-Smith, A., G. Gibson, R. Shea *et coll. Information kit on childhood hearing impairment* (brochure), Ottawa (Ontario), Santé Canada.
9. National Institutes of Health. *Consensus Statement: Early identification of hearing impairment in infants and young children*, Bethesda, MD, 1993.
10. Joint Committee on Infant Hearing. [Page d'accueil sur le site Internet]. *Year 2000 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs*, juin 2000. Disponible à l'adresse : <http://www.infanthearing.org/jcih/>. Aussi disponible dans le numéro spécial d'août 2000 d'*Audiology Today*.

11. Mehl, A.L. et V. Thomson. « The Colorado Newborn Hearing Screening Project, 1992–1999: On the threshold of effective population-based Universal Newborn Hearing Screening », *Pediatrics*, vol. 109 (2002), n° 1, p. 1–8.

12. Dalzell, L., Orlando M., MacDonald M. *et coll.* « The New York State Universal Newborn Hearing Screening Demonstration Project: Ages of Hearing loss identification, hearing aid fitting and enrolment in early intervention », *Ear Hearing*, vol. 21 (2000), n° 2, p. 118–130.

13. Vohr, B., L.M. Carty, P.E. Moore et K. Létourneau. « The Rhode Island Hearing Assessment Program: Experience with statewide hearing screening (1993–1996) », *J Pediatr*, vol. 133 (1998), n° 3, p. 353–357.

14. Brown, D.K., J.C. Dort et R. Sauvé. « Newborn Hearing Screening Programs: A truly Canadian perspective », *J Speech Lang Pathol Audiol*, vol. 24 (2000), n° 2, p. 48–58.

15. CASLPA-CAA « Position Statement on Universal Newborn and Infant Hearing Screening in Canada », *J Speech Lang Pathol Audiol*, vol. 24 (2000), n° 3, p. 139–141.

Bref aperçu de la situation dans le monde

Auteurs : Kristin Riko et Marion Hyde (Ph.D.)

Plusieurs pays cherchent actuellement réponse aux questions et problèmes entourant la détection précoce de la surdité et des troubles auditifs chez les nouveau-nés et la promotion du développement de la communication.

Aux États-Unis, selon les recherches menées dans le cadre de la Campagne nationale pour la santé auditive (National Campaign for Hearing Health, NCHH), en mai 2003, 86,5 % de tous les bébés nés dans le pays faisaient l'objet d'un dépistage et 38 États ainsi que le District de Columbia s'étaient déjà dotés de lois ou de mandats concernant le développement précoce de l'audition et de la communication (DPAC). Fait digne de remarque, parmi les 13 États signalant ne s'être encore dotés ni de lois ni de politiques en la matière, certains rapportaient des taux de dépistage allant jusqu'à 97,6 %. Les taux de dépistage néonatal déclarés allaient de 22 % à 99,5 %, mais dépassaient les 90 % dans plus des deux tiers de tous les États[1].

On a également effectué une évaluation de la qualité des programmes de dépistage mis en œuvre aux États-Unis, en fonction des critères suivants : le pourcentage de bébés testés; la présence d'un système de coordination pour l'État entier; la formation du personnel; l'assurance de la qualité; et la mise en place d'un mécanisme de suivi. Parmi tous les programmes d'État, 10 ont reçu la cote « excellent » (population néonatale testée à 90 % ou plus et présence d'autres indicateurs de la qualité ; cinq États ont reçu la cote « bon »; et six, la cote « insatisfaisant » (population néonatale testée à moins de 79 % et absence d'autres indicateurs de la qualité). Ces évaluations mettent en évidence l'importance de tenir compte non seulement de la couverture du dépistage, mais aussi des autres facteurs critiques de la qualité du programme[1].

Au Royaume-Uni, le Programme de dépistage des troubles d'audition chez les nouveau-nés (*Newborn Hearing Screening Programme*, NHSP) a pour but de tester tous les bébés du pays. Ce programme en trois étapes, mis en œuvre graduellement dans tout le R.-U., doit s'achever d'ici 2006. Au début de 2003, les 23 régions de la première étape avaient commencé les tests de dépistage et celles de la deuxième étape se préparaient à participer. Le site Web du NHSP offre une foule de renseignements sur le programme (http://www.nhsp.info).

En Australie, l'État de la Nouvelle-Galles du Sud est le seul à offrir un programme de dépistage universel des troubles de l'audition chez les nouveau-nés (DUTAN), lequel est financé par l'État. En Australie-Occidentale, un programme de dépistage à financement public est mis en œuvre dans plusieurs hôpitaux et permet de tester environ la moitié des nouveau-nés de l'État. Les autres États du pays fonctionnent à l'aide d'une combinaison de programmes à financement public et de programmes financés et coordonnés individuellement par les hôpitaux. Tous les États et les territoires de l'Australie ont des groupes d'activistes réclamant l'accès au DUTAN[2].

Le vif intérêt de tous les pays du monde envers le dépistage rapide des problèmes d'audition et des problèmes connexes s'est manifesté éloquemment lors de quatre conférences mondiales qui se sont tenues à Côme, en Italie, depuis 1998 : la Conférence

consensuelle européenne sur le dépistage néonatal des troubles de l'audition (1998) et les trois Conférences internationales sur le dépistage, le diagnostic et le traitement des troubles néonatals de l'audition (2000, 2002 et 2004). Ces conférences ont offert une tribune internationale aux délégués de plus d'une cinquantaine de pays, qui ont pu ainsi échanger des idées sur toute une gamme de sujets liés à l'évolution du phénomène universel du développement précoce de l'audition et de la communication. Des renseignements sur ces diverses rencontres sont affichés au site Web de l'édition 2004 de la Conférence internationale sur le dépistage, le diagnostic et le traitement des troubles néonatals de l'audition (http://www.NHS2004.polimi.it).

Au début de 2003, il n'existe encore aucun répertoire international des programmes pertinents, mais un certain nombre de sources utiles, accessibles par voie électronique, offrent les données les plus à jour. Le site Web du *National Center for Hearing Assessment and Management* (NCHAM), à l'université de l'Utah, aux États-Unis, (http://www.infanthearing.org), est très riche en information. Il présente notamment des données de base sur la façon de lancer un programme et sur les ressources disponibles, ainsi que des statistiques pertinentes concernant les États-Unis. Le site contient aussi un bulletin d'information trimestriel, intitulé *Sound Ideas*, où l'on trouve souvent des mises à jour sur la situation ailleurs dans le monde. En novembre 2002, par exemple, le bulletin publie un rapport sur la Croatie, selon lequel le pays est « en bonne voie de se doter d'un programme national de dépistage, de diagnostic et de traitement des troubles de l'audition chez les nouveau-nés ».

À Bruxelles, le Programme de qualité de vie de la Commission européenne produit également un bulletin d'information sur le Projet AHEAD II (*Advancement of Hearing Assessment Methods and Devices — Immediate Intervention* ou Perfectionnement des méthodes et appareils d'évaluation de l'audition — Intervention immédiate; site Web : http://www.biomed.polimi.it/ahcadii/ahead_ii_frames.htm). Ce bulletin offre, plusieurs fois par an, des données à jour sur la situation mondiale dans le domaine et sur les réunions et conférences prévues, à l'intention des personnes intéressées.

Conclusions

- Bon nombre de pays, comme les États-Unis et le Royaume-Uni, ont des programmes de dépistage universel des troubles de l'audition chez les nouveau-nés (DUTAN) ainsi que des programmes liés au développement de la communication.
- D'autres pays en sont à des étapes différentes de développement de programmes.

Principales références

1. National Campaign for Hearing Health. [Page d'accueil sur le site Internet]. *State Report Card, 2003*. [Consulté le 13 août 2003]. Disponible à l'adresse : <http://www.hearinghealth.net/ pages/home>.

2. King, A. *Australian Hearing*. Communication personnelle, 2003.

Chapitre III : Fardeau socio-sanitaire du trouble cible

Trouble cible

Auteur : Martyn Hyde (Ph.D.)

Le « fardeau socio-sanitaire », c'est l'ensemble des conséquences négatives pouvant découler de la maladie. Le trouble cible est le plus souvent (mais non pas nécessairement) défini d'après des paramètres de déficience auditive, à savoir la gravité, la latéralité, le type et le moment de la manifestation de la déficience. Le fardeau socio-sanitaire du trouble a trait aux incidences négatives de la déficience auditive sur l'enfant touché, sur sa famille et sur la société en général. Ce dernier aspect, le social, est régi principalement par le nombre d'enfants et de familles touchés (prévalence du trouble) et par les effets culturels et socio-économiques du trouble en question.

On croit généralement que les incidences d'une déficience auditive donnée sur un enfant en particulier et sur sa famille dépendent de nombreuses variables et tout spécialement du moment de la détection de la déficience, ainsi que des services d'aide auxquels on peut faire appel. Il pourra s'agir de l'un ou l'autre des services suivants (et de bien d'autres) : information et consultation familiales; soutien psychologique, social et financier; technologies d'aide (un dispositif personnel d'amplification par exemple); autres appareils fonctionnels; implants cochléaires. L'enseignement visant le développement des aptitudes à la communication peut se baser sur une démarche gestuelle, orale ou mixte. L'efficacité de tous ces services sera fonction de la nature, de l'à-propos, de l'accessibilité, de la qualité et de l'acceptabilité de chacun d'entre eux. Le rendement (ou l'échec) d'un service s'inscrit toujours dans *un certain contexte* d'événements et, par conséquent, les répercussions du trouble cible doivent être envisagées comme étant intimement liées au plan actuel de services et aux effets de ce plan. Ainsi, par exemple, si l'on présume que des services de haute qualité sont efficaces, et que les services existants se révèlent inaccessibles, inadaptés ou de mauvaise qualité, cela renforcera d'autant les effets négatifs de certains aspects du trouble cible.

Aux fins de ce document, l'objet premier de la définition d'un trouble cible est habituellement de dépister un trouble auditif qui est congénital et de déterminer s'il est stable ou évolutif. Il s'agit du trouble appelé déficience auditive permanente chez l'enfant (DAPE). Dans la plupart des cas, l'étiologie fait intervenir un dysfonctionnement cochléaire et le trouble est irrémédiable médicalement. Le dépistage englobe ordinairement les déficiences auditives structurelles de conduction qui peuvent résulter d'un développement anormal de l'oreille externe ou moyenne, parce qu'elles entraînent un dysfonctionnement de longue durée si elles ne sont pas traitées par la chirurgie.

Prévalence de la déficience auditive permanente chez l'enfant

Auteur : Marion Hall (Ph.D.)

Cette section examine la prévalence de la déficience auditive permanente chez l'enfant (DAPE) dans la tranche d'âge de 0 à 5 ans. La plupart des cas de DAPE sont neurosensoriels, mais incluent également des déficiences de transmission structurelle (par ex., atrésie du conduit auditif). On définit une **déficience congénitale** comme étant une déficience détectée à la naissance ou qui est supposée exister depuis la naissance. Une **déficience tardive** est une déficience qui n'est pas présente à la naissance et que l'on ne peut pas attribuer à une cause exogène. Une **déficience acquise** est une déficience absente à la naissance et pour laquelle on peut identifier une cause exogène. Une **déficience progressive** est une déficience qui s'accroît avec le temps, peu importe le moment de sa première manifestation[1].

Ces termes doivent être interprétés avec beaucoup de prudence, car la plupart des ensembles de données ont été obtenus en l'absence d'évaluation exhaustive, valide et précise des nouveau-nés et des nourrissons. Par conséquent, à l'exception possible d'études récentes et de qualité sur le dépistage universel des troubles de l'audition chez les nouveau-nés (DUTAN), la prévalence des DAPE strictement congénitales a probablement été surestimée, tandis que celle des déficiences tardives, acquises et progressives a dû être sous-estimée.

Variation et biais dans les valeurs estimées de la prévalence

Il existe d'importantes variations dans les valeurs de prévalence déclarées. Voici certaines des principales sources de variation : erreur d'échantillonnage aléatoire, définition du trouble cible, exhaustivité et précision de la détermination de l'état auditif, définition de la population cible, méthodes d'échantillonnage de la population, âge de la population étudiée, facteurs démographiques, culturels et comportementaux; disponibilité et qualité des soins périnatals.

Études de vérification

Les études de vérification incluent l'identification de cas par le biais de systèmes de notification ou de recherches de bases de données. Le biais négatif causé par une vérification insuffisante est préoccupant, tout comme le sont l'uniformité géographique dans la saisie des cas, la stabilité, au fil du temps, du système de recherche de cas, de l'épidémiologie sous-jacente de la population et des pratiques de mesure de la perte auditive.

C'est à Fortnum *et coll.*[1] que l'on doit le rapport le plus exhaustif jamais réalisé sur la prévalence basée sur la vérification. Il s'agit d'une excellente étude de vérification portant sur une cohorte de naissance étalée sur 15 ans (de 1980 à 1995) qui a permis de déterminer 17 160 cas. Le trouble cible était une DAPE supérieure à une perte auditive moyenne de 40 dB HL aux fréquences de 0,5, 1, 2 et 4 kHz dans la meilleure oreille. On a déclaré une prévalence ajustée de 1,07 pour 1 000 naissances vivantes à l'âge de 3 ans et de 2,05 pour 1 000 naissances vivantes à l'âge de 9 ans et plus. On pourrait expliquer cette augmentation avec l'âge par la présence de DAPE progressive

ou tardive, par la confirmation retardée de DAPE congénitale et par la présence de DAPE acquise. Les renseignements sont insuffisants pour déterminer la contribution relative de ces facteurs, qui pourraient tous d'ailleurs jouer un rôle significatif.

Les résultats quant à la prévalence sont relativement conformes à ceux obtenus par d'autres auteurs. On a examiné des études portant sur des échantillons de taille appréciable et elles ont révélé les effets marqués du critère de trouble cible, ainsi que les différences entre les sous-groupes démographiques. Dans les études acceptées, la prévalence congénitale estimée de la déficience auditive moyenne ou plus grave variait de 0,09 à 1,16 pour 1 000 naissances vivantes. Il faut souligner que toutes ces études portaient sur les niveaux d'audition dans la meilleure oreille, c'est-à-dire une perte auditive neurosensorielle. En outre, elles ciblaient les niveaux d'audition moyens sur une gamme de fréquences. Il s'agit là d'une méthode prudente pour définir la DAPE cible.

Estimés de prévalence issus des programmes de dépistage universel des troubles de l'audition chez les nouveau-nés

On peut obtenir des données prospectives sur la prévalence dans les rapports des vastes programmes de dépistage des troubles de l'audition chez les nouveau-nés. Étant donné que seuls les cas de nouveau-nés acheminés par le dépistage font l'objet d'un suivi, les programmes de dépistage universel des troubles de l'audition chez les enfants (DUTAN) ne constituent pas des études de cohortes et ils ne fournissent des renseignements que sur les cas de DAPE purement congénitaux. Les études sur les programmes de DUTAN présentent d'autres restrictions importantes, notamment le fait que l'intervalle de confiance des estimations de prévalence est important (en raison du nombre limité de cas dans les échantillons typiques à l'étude) et que ces estimations risquent d'être biaisées à cause de l'étendue incomplète du dépistage et du suivi ou à cause des caractéristiques épidémiologiques propres à l'étude. De plus, il existe des variations dans les définitions du trouble cible, dans la sensibilité des méthodes de dépistage utilisées et dans la précision des évaluations audiologiques et dans le moment choisi pour les réaliser.

Les meilleures données sur le DUTAN viennent d'un projet pilote mené dans l'État de New York[2]. Dans le cadre de ce programme, la prévalence ajustée d'une déficience auditive supérieure à 20 dB HL dans n'importe quelle oreille était de 2,3 pour 1 000 naissances vivantes. Cinq rapports acceptables du programme portant au moins sur la DAPE congénitale légère dans n'importe quelle oreille (déficience unilatérale ou bilatérale) indiquaient une prévalence moyenne non ajustée d'environ 2,2 pour 1 000 naissances vivantes. Cette valeur est biaisée négativement à cause d'un suivi incomplet. La moyenne ajustée, estimée en tenant compte des enfants perdus de vue, est de 3,2 pour 1 000 naissances vivantes.

Le contraste entre les données estimatives de DUTAN concernant la prévalence congénitale pour le critère de DAPE « meilleure oreille >40 dB HL » (Wessex et East London, moyenne 1,06 pour 1 000 naissances vivantes) et la valeur ajustée pour le

critère « n'importe quelle oreille >20 dB HL » (3,2 pour 1 000 naissances vivantes) indique que la prévalence de la déficience auditive risque de tripler si le seuil de gravité est modifié et passe de 40 dB à 20 dB et si l'on inclut la déficience unilatérale. Toutefois, il se peut qu'il y ait des interactions entre ces variables et les protocoles de dépistage courants ne détectent pas suffisamment les déficiences auditives légères, ce qui signifie que la véritable augmentation de la prévalence pourrait plus que tripler. Pour l'instant, les données sont insuffisantes pour quantifier la prévalence de manière détaillée à titre de fonction de ces trois importantes variables.

Prévalence dans les groupes à risque

Le comité américain mixte sur l'audition infantile (Joint Committee on Infant Hearing ou JCIH) a publié une série de lignes directrices pour les indicateurs de risque qui prédisposent les nouveau-nés et les nourrissons à la DAPE congénitale, progressive, tardive ou acquise[3].

Les estimations de la prévalence de la DAPE dans les groupes à risque varient grandement. En plus des sources de variation citées précédemment, la détermination des risques elle-même accroît cette variabilité. Les proportions signalées de nourrissons à risque varient en fonction de l'indicateur de risque et se situent entre 3 % et plus de 15 %.

Pour assigner les risques avec exactitude, il faut que les indicateurs soient définis de manière uniforme et quantitative et que l'information sur ces risques soit correctement consignée, qu'elle soit accessible et recherchée avec diligence. Dans la pratique, ces conditions ne sont jamais réunies pour tous les indicateurs. Il semble que la détermination précise des risques prenne beaucoup de temps et qu'elle soit loin d'être simple. En outre, il se peut que les variations géographiques et les progrès effectués en matière de qualité des soins périnatals viennent modifier la prévalence des risques et la valeur prédictive pour la déficience.

Pour ce qui est des études de vérification, la prévalence globale de la déficience congénitale dans le cadre de l'étude Trent[4] était de 1,12 pour 1 000 naissances vivantes, avec un critère de 40 dB dans la meilleure oreille. Cette prévalence augmentait et passait de 0,54 pour 1 000 naissances vivantes pour les enfants ne présentant aucun risque à 3,2 pour 1 000 naissances vivantes pour les enfants ayant séjourné en unités de soins intensifs néonatals (USIN) et à 7,6 pour 1 000 naissances vivantes pour les enfants ayant des antécédents familiaux.

Dans le cadre de l'étude réalisée dans l'État de New York[2], les prévalences ajustées pour les déficiences légères ou plus profondes dans n'importe quelle oreille étaient de 1,2 pour 1 000 naissances vivantes dans les pouponnières régulières (PR) et de 11,2 pour 1 000 naissances vivantes au sein des groupes d'unités de soins intensifs néonatals (USIN); pour les déficiences bilatérales uniquement, ces valeurs étaient plus que réduites de moitié, passant respectivement à 0,49 et 4,8 pour 1 000 naissances vivantes. Vohr *et coll.*[5] ont obtenu des valeurs semblables de 1,27 pour 1 000 naissances vivantes pour les PR et de 9,8 pour 1 000 naissances vivantes pour

les USIN. Toutefois, les nourrissons ayant séjourné en USIN ne sont pas tous à risque. La proportion pourrait être aussi faible que 60 %, ce qui signifie que les estimations basées sur le nombre de nourrissons en USIN sous-estiment la véritable prévalence des nourrissons à risque. Qui plus est, les nourrissons ayant séjourné en PR ne sont pas tous sans risque, ce qui signifie qu'une hypothèse de risque zéro reviendrait à surestimer la prévalence de risque nul. Il est probable que ces concepts de risque ont prêté à confusion dans les ouvrages du domaine public, ce qui aurait pu contribuer au biais et à la variation appréciable entre les rapports. Il est également probable qu'une recherche diligente de renseignements sur les risques finisse par révéler une sous-estimation importante et fréquente de la véritable proportion de sujets à risque.

Dans une bonne étude prospective de cohorte[6], la prévalence de DAPE dans l'USIN était de 1,5 %. Sur les 56 nourrissons atteints de DAPE, 30 d'entre eux (soit plus de la moitié) souffraient d'une déficience bilatérale. D'autres études ont révélé des estimés de prévalence pouvant atteindre 4 %, même si bon nombre d'études présentent d'importantes restrictions méthodologiques, surtout en ce qui a trait au moment choisi et à l'exactitude des évaluations audiologiques.

Principales références

1. Fortnum, H.M., A.Q. Summerfield, D.H. Marshall, *et coll.* « Prevalence of permanent childhood hearing impairment in the United Kingdom and implications for universal neonatal hearing screening: questionnaire based ascertainment study », *Brit Med J*, vol. 323 (8 sept. 2001), n° 7312, p. 536-540.

2. Prieve, B., L. Dalzell, A. Berg, *et coll.* « The New York State universal newborn hearing screening demonstration project: outpatient outcome measures », *Ear Hearing*, vol. 21 (21 avril 2000), n° 2, p. 104-117.

3. Joint Committee on Infant Hearing. [Page d'accueil sur le site Internet]. *Year 2000 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs*, juin 2000. Disponible à l'adresse : <http://www.infanthearing.org/jcih/>.

4. Fortnum, H. et A. Davis. « Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in Trent Region, 1985-1993 », *Brit J Audiol*, vol. 31 (déc. 1997), n° 6, p. 409-446.

5. Vohr, B.R., L.M. Carty, P.E. Moore et K. Letourneau. « The Rhode Island Hearing Assessment Program: experience with statewide hearing screening (1993-1996) », *J Pediatr*, vol. 133 (1998), p. 353-357.

6. Vohr, B.R., J.E. Widen, B. Cone-Wesson *et coll.* « Identification of neonatal hearing impairment: characteristics of infants in the neonatal intensive care unit and well-baby nursery », *Ear Hearing*, vol. 21 (oct. 2000), n° 5, p. 373-382.

Caractéristiques temporelles de la détection d'une déficience auditive permanente chez l'enfant en l'absence d'un programme de dépistage universel des troubles de l'audition chez les nouveau-nés

Auteur : Andrée Durieux-Smith (Ph.D.)

Les études portant sur les caractéristiques de détection d'une déficience auditive permanente chez l'enfant (DAPE) en l'absence d'un programme de dépistage universel des troubles de l'audition chez les nouveau-nés (DUTAN) ont fait l'objet d'un examen critique et sont résumées dans cette section. Dans le cadre de cet examen critique, le trouble cible est défini comme étant une DAPE de 40 dB HL, 0,5, 1 ou 2 kHz dans la meilleure oreille. L'examen est restreint au diagnostic des déficiences auditives réputées congénitales. Seuls des ouvrages publiés en 1990 ou après sont inclus car il semble qu'avant cette date, on ne disposait peut-être pas de la technologie nécessaire pour diagnostiquer de façon précise la DAPE chez les nourrissons.

Les études sur l'âge au moment du diagnostic ou de la confirmation de la DAPE en l'absence de DUTAN sont comprises dans différentes catégories. Parmi ces études, certaines portent sur l'âge au moment du diagnostic en l'absence d'activité de dépistage, en présence de certaines activités de dépistage, et d'autres portent sur certaines populations ayant fait l'objet d'un dépistage pendant la période néonatale et sur des populations non soumises à un dépistage.

Des études sur l'âge du diagnostic en l'absence de toute activité de dépistage font état de données recueillies par le biais d'analyses rétrospectives de graphiques de bases de données existantes[1-3], par le biais de questionnaires auprès des parents[4] et d'une combinaison de méthodes[5]. Les résultats indiquent qu'en moyenne, l'âge au moment du diagnostic de DAPE chez les enfants dépasse nettement les 12 à 18 mois et qu'il existe une relation inverse entre le degré de déficience auditive et l'âge de la détection. Par ailleurs, le diagnostic a lieu plus tôt chez les enfants à risque ou souffrant d'un état pathologique ou invalidant que chez les enfants qui ne sont pas affectés de telles conditions.

Dans certaines études, l'âge au moment de la confirmation de la DAPE est signalé lors d'un certain type de dépistage comportemental effectué à l'âge de sept à neuf mois. De telles études ont été réalisées au Royaume-Uni[6-8], en Australie[9,10], en Finlande[11] et au Danemark[12]. Dans certains cas, on a remplacé le dépistage à l'âge de sept à neuf mois par un programme de vigilance qui inclut des questions posées aux parents et aux professionnels[6,7]. Certaines de ces études font également état du dépistage chez les nouveau-nés à risque[7-10], même si l'on ne dispose d'aucune donnée distincte sur ces enfants soumis à un dépistage néonatal. Faisant également partie de cette catégorie sont les études qui se sont servi d'un registre de certificats de naissance à risque élevé[14]. Les résultats de toutes ces études ne sont pas bien différents de ceux rapportés en l'absence de dépistage. L'âge moyen ou médian au moment du diagnostic dépasse les 12 mois; les enfants présentant des facteurs de risques sont identifiés plus tôt que ceux qui n'en présentent pas et il existe une relation inverse entre le degré de déficience auditive et l'âge au moment du diagnostic[12]. Enfin, les études comportant

un dépistage ciblé révèlent que le dépistage des troubles auditifs a été effectué à un plus jeune âge pour toute la cohorte de bébés qui ont vu le jour au cours de cette période. Les études comparant différentes cohortes de nouveau-nés soulignent aussi une baisse de l'âge du dépistage avec le temps. Cela indique une conscientisation accrue face à la déficience auditive chez les enfants, très probablement de la part des médecins et des professionnels de la santé.

Parmi les études comparant les groupes soumis à un dépistage néonatal et ceux non testés, citons les résultats pour les programmes de DUTAN par rapport aux groupes non testés[14,15] et des groupes ciblés testés (bébés à risque élevé ou bébés des USIN) par rapport aux groupes non testés[16,17]. Les résultats de ces études indiquent clairement que le diagnostic de DAPE se fait significativement plus tôt chez les enfants identifiés par le dépistage que chez ceux passant par la voie normale d'acheminement médical.

À des fins de comparaison, on présente les résultats de trois importantes études sur les résultats des programmes de DUTAN[18-20]. Ces résultats indiquent qu'en la présence de DUTAN, l'âge moyen des bébés au moment du diagnostic de DAPE varie de 2,1 mois[18] à 3 mois[19]. Qui plus est, certaines études ont permis d'amasser des données sur plusieurs années qui indiquent une amélioration dans l'âge du diagnostic au fil du temps en raison de l'expérience en matière d'élaboration et de peaufinage des programmes[20].

Relation entre la gravité de la déficience auditive et la caractéristique de détection

Des renseignements sur les liens entre la caractéristique temporelle de détection et la gravité de la déficience auditive ont été tirés de la plupart des articles déjà examinés et dans lesquels on présentait différents âges de diagnostic pour les enfants dans différents types de systèmes de santé. Les résultats de ces études indiquent qu'en l'absence de DUTAN, on identifie les enfants atteints de déficience auditive grave plus tôt que les enfants atteints à un moindre degré, même si c'est rarement le cas avant l'âge de 12 mois. On identifie les enfants atteints de déficience auditive modérée entre l'âge de 20 et 42 mois[1-4,16]. Pour ce qui est des détections par le biais de DUTAN, il n'y a pas de grande différence d'âge au moment du diagnostic entre les enfants atteints de différents degrés de déficience auditive.

Conclusions

- La déficience auditive permanente chez l'enfant (DAPE) touche environ 1 nouveau-né pour 1 000 naissances vivantes, à un degré de déficience supérieur à 40 dB HL dans la meilleure oreille. Cette prévalence augmente à près de 2 pour 1 000 naissances vivantes au cours des 10 premières années de vie.
- S'il ne se fait pas de dépistage systématique, il y a un important retard dans la détection, la confirmation, le diagnostic et la prise en charge de la déficience auditive.
- Dans le cadre d'un programme de dépistage universel des troubles de l'audition chez les nouveau-nés (DUTAN), l'âge moyen des bébés au moment du diagnostic est de moins de trois mois.

Principales références

1. Van Naarden, K., P. Decouflé et K. Caldwell. « Prevalence and characteristics of children with serious hearing impairment in Metropolitan Atlanta, 1991–1993 », *Pediatrics*, vol. 103 (1999), p. 570–575.

2. Strong, C.J., T. Clark et B. Walden. « The relationship of hearing-loss severity to demographic, age, treatment, and intervention-effectiveness variables », *Ear Hearing*, vol. 15 (1994), n° 2, p. 126–137.

3. Mace, A.L., K. Wallace, M. Whan *et coll.* « Relevant factors in the identification of hearing loss », *Ear Hearing*, vol. 12 (1991), n° 4, p. 287–293.

4. Harrison, M. et J. Roush. « Age of suspicion, identification, and intervention for infants and young children with hearing loss: a national study », *Ear Hearing*, vol. 17 (1996), n° 1, p. 55–62.

5. Stein, L.K., T. Jabaley, R. Spitz *et coll.* « The hearing-impaired infant: patterns of identification and habilitation revisited », *Ear Hearing*, vol. 11 (1990), n° 3, p. 201–205.

6. Sutton, G.J. et P. Scanlon. « Health visitor screening versus vigilance: outcomes of programmes for detecting permanent childhood hearing loss in west Berkshire », *Brit J Audiol*, vol. 33 (1999), n° 3, p. 145–156.

7. Fonseca, S., H. Forsyth, J. Grigor *et coll.* « Identification of permanent hearing loss in children: are the targets for outcome measures attainable? », *Brit J Audiol*, vol. 33 (1999), n° 3, p. 135–143.

8. Fortnum, H. et A. Davis. « Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in Trent Region, 1985-1993 », *Brit J Audiol*, vol. 31 (déc. 1997), n° 6, p. 409–446.

9. Russ, S.A., E. Rickards, Z. Poulakis *et coll.* « Six year effectiveness of a population based two tier infant hearing screening programme », *Arch Dis Child*, vol. 86 (avril 2002), n° 4, p. 245–250.

10. Robertson, C., S. Aldridge, E. Jarman *et coll.* « Late diagnosis of congenital sensorineural hearing impairment: why are detection methods failing? », *Arch Dis Child*, vol. 72 (1995), n° 1, p. 11–15.

11. Vartiainen, E. et S. Karjalainen. « Congenital and early onset bilateral hearing impairment in children: the delay in detection », *J Laryngol Otol*, vol. 111 (1997), n° 11, p. 1018–1021.

12. Parving, A. et J. Jensen. « Prevalence of permanent childhood hearing impairment its role in audit of local paediatric hearing health services », *J Audiol Med*, vol. 7 (1998), n° 2, p. 100–103.

13. Mauk, G.W., K. White, L. Mortensen *et coll.* « The effectiveness of screening programs based on high-risk characteristics in early identification of hearing impairment », *Ear Hearing*, vol. 12 (1991), n° 5, p. 312–319.

14. Nekahm, D., V. Weichbold, K. Welzl-Mueller *et coll.* « Improvement in early detection of congenital hearing impairment due to universal newborn hearing screening », *Int J Pediatr Otorhi*, vol. 59 (2001), n° 1, p. 23-28.

15. Wessex, Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group. « Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment », *Lancet*, vol. 352 (19 déc. 1998), n° 9145, p. 1957-1964.

16. Durieux-Smith, A. et J. Whittingham. « The rationale for neonatal hearing screening », *J Speech Lang Pathol Audiol*, vol. 24 (juin 2000), p. 59-67.

17. Watkin, P.M., M. Baldwin et G. McEnery. « Neonatal at risk screening and the identification of deafness », *Arch Dis Child*, vol. 66 (1991), n° special 10, p. 1130-1135.

18. Mehl, A.L. et V. Thomson. « The Colorado newborn hearing screening project, 1992-1999: on the threshold of effective population-based newborn hearing screening », *Pediatrics*, vol. 109 (janvier 2002), n° 1, p. E7.

19. Dalzell, L., M. Orlando, M. MacDonald *et coll.* « The New York State universal newborn hearing screening demonstration project: ages of hearing loss identification, hearing aid fitting, and enrollment in early intervention », *Ear Hearing*, vol. 21 (avril 2000), n° 2, p. 118-130.

20. Vohr, B.R., L.M. Carty, P.E. Moore et K. Letourneau. « The Rhode Island Hearing Assessment Program: experience with statewide hearing screening (1993-1996) », *J Pediatr*, vol. 133 (1998), p. 353-357.

Références additionnelles

Cone-Wesson, B., B.R. Vohr, Y.S. Sininger *et coll.* « Identification of neonatal hearing impairment: infants with hearing loss », *Ear Hearing*, vol. 21 (oct. 2000), n° 5, p. 488-507.

Davis, A., J. Bamford, I. Wilson *et coll.* « A critical review of the role of neonatal hearing screening in the detection of congenital hearing impairment », *Health Technol Assess*, vol. 1 (1997), n° 10, p. i-iv, p. 1-176. Examen.

Davis, A.C. et A. Parving. « Towards appropriate epidemiological data on childhood hearing disability: a comparative European study of birth cohorts 1982-88 », *J Audiol Med*, vol. 3 (1994), p. 35-47.

Finitzo, T., K. Albright et J. O'Neal. « The newborn with hearing loss: detection in the nursery », *Pediatrics*, vol. 102 (déc. 1998), n° 6, p. 1452-1460.

Galambos, R., M.J. Wilson et P.D. Silva. « Identifying hearing loss in the intensive care nursery: a 20-year summary », *J Am Acad Audiol*, vol. 5 (mars 1994), n° 3, p. 151-162.

Kennedy, C.R. « Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment: coverage, positive predictive value, effect on mothers and incremental yield. Wessex Universal Neonatal Screening Trial Group », *Acta Paediatr Suppl*, vol. 88, déc. 1999, n° 432, p. 73-75.

Mäki-Torkko, E.M., P.K. Lindholm, M.R. Vävrynen *et coll.* « Epidemiology of moderate to profound childhood hearing impairments in northern Finland: any changes in ten years? », *Scand. Audiol.*, vol. 27, 1998, p. 95-103.

Meld, A.L. et V. Thomson. « Newborn hearing screening: the great omission », *Pediatrics*, vol. 101, jan. 1998, n° 1, p. E1.

Stapells, D. et P. Oates. « Estimation of the pure-tone audiogram by the auditory brainstem response: a review », *Audiol. Neurootol.*, vol. 2, sept.-oct. 1997, n° 5, p. 257-280.

Stein, L.K. « Factors influencing the efficacy of universal newborn hearing screening », *Pediatr. Clin. N. Am.*, vol. 46, fév. 1999, n° 1, p. 93-105.

Thompson, D.C., H. McPhillips, R.L. Davis *et coll.* « Universal Newborn Hearing Screening », *JAMA*, vol. 286, oct. 2001, p. 2000-2010.

Widen, J.E., R.C. Folsom, B. Cone-Wesson *et coll.* « Identification of neonatal hearing impairment: hearing status at 8 to 12 months corrected age using a visual reinforcement audiometry protocol », *Ear Hearing*, vol. 21, oct. 2000, n° 5, p. 471-487.

Chapitre IV : Dépistage

Définition du trouble cible

Dans le contexte du dépistage, la définition la plus commode du « trouble cible » est « l'ensemble des troubles de l'audition que le dépistage vise à détecter ». La définition précise du trouble cible est fondamentale pour bien concevoir et évaluer un programme.

La plupart du temps, les programmes de dépistage des troubles de l'audition quantifient le trouble cible en termes audiométriques, c'est-à-dire en fonction des paramètres de la déficience auditive. La définition précise adoptée affecte bien des volets du dépistage, notamment la prévalence et les répercussions particulières du trouble tel que défini, ainsi que la nature, le moment, les caractéristiques intrinsèques de fonctionnement et le rendement réel des tests de dépistage sur le terrain. De manière générale, plus la définition du trouble cible est prudente, meilleur sera le rendement du test. Les principaux aspects du trouble cible sont la gravité de la déficience, la plage des fréquences, la latéralité (une ou deux oreilles) et la permanence, ainsi que l'emplacement du trouble dans le système auditif et les catégories associées au type de déficience (p. ex., déficience de transmission, déficience sensorielle, déficience neuronale). Les troubles de l'ouïe qui sont légers, qui concernent des fréquences précises, qui varient en fonction du temps ou qui sont situés dans les cellules ciliées internes de la cochlée ou dans les voies auditives afférentes (p. ex., la neuropathie auditive), sont susceptibles de causer des taux d'erreurs de dépistage supérieurs. La définition du trouble doit également tenir compte de l'âge de l'enfant au moment de la première expression de la déficience. Par exemple, le dépistage fait uniquement en période néonatale ne permet pas de détecter les troubles progressifs, tardifs ou acquis qui se déclarent plus tard pendant l'enfance.

Le trouble le plus fréquent est la déficience auditive congénitale permanente chez l'enfant (DAPE). Dans la majorité des cas, la DAPE est de type « neurosensorielle » : le trouble provenant soit de l'oreille interne (trouble sensoriel), soit des voies nerveuses se dirigeant vers les centres cérébraux supérieurs (trouble neural), soit des deux. La définition de la DAPE peut aussi inclure une déficience de la structure de transmission dans l'oreille externe ou moyenne. On ne s'entend pas sur le mérite de la détection des déficiences auditives transitoires, qui sont habituellement des troubles de transmission, et qui peuvent survenir des suites d'une infection de l'oreille moyenne. Habituellement, les cibles de détection vont d'un seuil inférieur de sensibilité de 25 dB HL (niveau d'audition) à l'une ou l'autre de plusieurs fréquences dans n'importe quelle oreille (définition large) jusqu'à un seuil inférieur de 40 dB HL dans la meilleure oreille et affectant une large plage de fréquences (définition prudente [1].

En général, on dispose de données limitées établissant un lien entre des caractéristiques précises de la déficience et des répercussions spécifiques sur le développement du nourrisson, et la définition des troubles cibles dans le cadre de programmes de dépistage est souvent fondée sur des justifications ad hoc et de nouvelles conventions de pratique. Pour des raisons psycho-acoustiques, il est clair qu'un enfant avec une déficience auditive permanente de 40 dB dans la meilleure oreille aura de grandes difficultés à entendre une conversation normale[2]. Les preuves directes en appui à la détection de déficiences de moindre importance sont moins bien connues. Cependant, il faut souligner que l'absence de preuves n'équivaut pas logiquement à l'absence d'incidence pour les déficiences plus légères. Les principes acoustiques seuls permettent d'anticiper qu'une perte de sensibilité auditive de 25 dB à des fréquences importantes limitera de façon importante la perception des signaux en situation réelle[3].

Dans la pratique, les caractéristiques fonctionnelles intrinsèques des tests de dépistage réalisables influencent grandement les critères du trouble cible. Actuellement, dans la plupart des rapports, le seuil inférieur du niveau d'audition que l'on semble pouvoir détecter avec une précision raisonnable est d'environ 30 dB HL[2]. Il faut souligner toutefois qu'il existe plusieurs problèmes techniques non résolus en ce qui a trait au niveau d'audition dans le contexte de la détection chez le nouveau-né. Le niveau zéro de l'échelle de référence du niveau d'audition est défini en fonction des oreilles chez l'adulte; l'effet d'un stimulus donné envoyé à l'oreille d'un nouveau-né peut être différent de celui obtenu chez un adulte compte tenu des différences dans l'anatomie et la fonction de l'oreille immature.

La question de savoir s'il convient de cibler une déficience unilatérale est un point important à régler parce que, présentement, il n'y a pas de consensus à ce sujet et la décision qui sera prise aura de vastes répercussions sur le rendement des tests de dépistage et sur les besoins en ressources de programme. Parmi les facteurs importants à prendre en considération, il y a la probabilité qu'une déficience unilatérale entraîne progressivement une déficience bilatérale, et la possibilité qu'un enfant à déficience auditive unilatérale soit gravement désavantagé, même temporairement, par un trouble de l'oreille moyenne du côté où il entend le mieux. Même s'il n'y avait aucune mesure généralement reconnue et efficace pour améliorer une déficience unilatérale, il se peut que tout enfant ainsi touché mérite d'être observé de près et l'on peut débattre la question qu'il devrait être ciblé par un programme de dépistage. Il semble y avoir là dérogation au principe de l'Organisation mondiale de la Santé (OMS), selon lequel il faut qu'une intervention efficace soit disponible[4], mais on pourrait élargir l'interprétation de ce principe en disant que l'intervention, dans ce cas, consiste à surveiller l'enfant afin de détecter toute exacerbation accidentelle ou progressive du trouble cible. En procédant ainsi, c'est le *risque* de limitation fonctionnelle significative qui pourrait être considéré comme une cible justifiable et immédiate.

Mesures définitives (test de référence) de la sensibilité auditive chez les nourrissons

Les tests de dépistage auditif doivent être évalués par rapport à des tests définitifs de l'état de l'audition. Il existe deux méthodes générales d'évaluation « définitive » : la méthode comportementale et la méthode électrophysiologique. Le chapitre 5 sur l'évaluation audiologique aborde précisément leurs points forts et leurs points faibles.

Les tests comportementaux sont souvent cités comme étant la mesure par excellence. L'audiométrie par observation du comportement (AOC) manque de crédibilité en raison de sa piètre fiabilité[1]. Le test du comportement utilisant un conditionnement opérant (audiométrie par renforcement visuel ou ARV) est habituellement faisable entre les 6e et 9e mois de l'âge de développement.

Pour qu'une audiométrie soit définitive, elle doit porter sur une oreille et une fréquence précises, c'est-à-dire qu'elle doit évaluer la sensibilité auditive à des fréquences de son précises et pour chaque oreille séparément. En outre, elle doit pouvoir être réalisée par stimulation tant de la conduction aérienne que de la conduction osseuse, lorsque cela est cliniquement indiqué. Le test par conduction aérienne (avec un écouteur) mesure la sensibilité de tout le système auditif, y compris l'oreille moyenne et l'oreille externe, et illustre autant la déficience de transmission que la déficience de perception. Le test par conduction osseuse (avec un vibreur osseux habituellement placé derrière l'oreille) stimule l'oreille interne directement par la vibration du crâne, en outrepassant l'oreille externe et l'oreille moyenne; il ne met en évidence que la déficience de perception.

On peut pratiquer une audiométrie conditionnée par le jeu sur un enfant au développement normal de plus de 30 mois. Il peut être difficile de tester avec précision des enfants âgés entre 18 et 30 mois à l'aide des méthodes axées sur le comportement. Il peut être difficile — voire impossible — de se servir d'une méthode basée sur le comportement pour obtenir une évaluation auditive précise chez un enfant souffrant d'un retard du développement, d'une déficience visuelle ou motrice, ou d'autres comorbidités, à n'importe quel âge.

On peut se servir des potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral (PEATC) pour estimer les seuils d'audibilité perceptive chez les nourrissons et les jeunes enfants. Généralement, ces potentiels sont enregistrés en réponse à des sons brefs et répétitifs qui sont transmis par écouteur ou par vibreur osseux. Les électrodes d'enregistrement d'un électroencéphalogramme (EEG) captent de minuscules réponses électriques provenant des neurones de la voie auditive, de la cochlée au cortex cérébral. Les PEATC sont extraits de l'activité électrique spontanée et continue au niveau du cerveau et de la musculature du cuir chevelu, à l'aide d'un ordinateur qui calcule la moyenne des réponses chronométrées en fonction de stimuli brefs et répétitifs.

Le potentiel auditif du tronc cérébral (PATC) est un PEATC qui représente une excellente valeur substitutive communément acceptée pour mesurer la sensibilité auditive chez les nouveau-nés et les nourrissons[2]. Les mesures du PATC peuvent donner des estimations suffisamment précises du seuil d'audibilité perceptive concernant une fréquence et une oreille précises et permettent aussi d'obtenir de l'information sur le statut fonctionnel des voies auditives afférentes.

Mesures du rendement des tests de dépistage

Lorsqu'un test de dépistage est réussi, il donne des résultats exprimés de façon binaire (satisfaisant ou acheminement*) pour chaque oreille, en fonction d'un ensemble de critères de paramètres de stimulation qui sont reliés aussi étroitement que possible à la définition du trouble cible. Si la définition du trouble cible comprend la déficience unilatérale, alors la présence d'une déficience dans une ou l'autre oreille est suffisante pour acheminer l'enfant vers un spécialiste. Si la définition du trouble cible n'inclut que la déficience bilatérale, le test devra conclure à un cas d'acheminement pour chacune des oreilles afin que l'on recommande l'enfant à un spécialiste. Les mesures courantes de rendement d'un test de dépistage sont notamment sa sensibilité, sa spécificité, la valeur prédictive positive (VPP), la valeur prédictive négative (VPN), le taux d'acheminement. La sensibilité et la spécificité sont des caractéristiques intrinsèques de fonctionnement du test de dépistage (ou du protocole d'essai en plusieurs étapes), tandis que les autres mesures dépendent étroitement de la prévalence du trouble cible. Pour un trouble cible donné, la sensibilité et la spécificité varient de façon inverse lorsque le critère d'acheminement du test de dépistage est modifié (plus large ou plus conservateur). Il faut donc spécifier et la sensibilité et la spécificité du test afin de quantifier de manière adéquate le rendement intrinsèque du test. D'autres mesures davantage sophistiquées incluent la courbe caractéristique du test qui représente la sensibilité du test au taux de faux positifs en fonction du critère d'acheminement établi.

On constate actuellement une contrainte aux mesures de rendement des tests de dépistage : pour estimer de façon adéquate la sensibilité du test, il est nécessaire de déterminer le véritable état auditif de *tous* les enfants soumis au dépistage, peu importe ce qu'a été leur résultat. En réalité, dans les programmes de dépistage seuls les enfants qui reçoivent un verdict d'acheminement font l'objet d'un test de confirmation. Il existe très peu d'études dans lesquelles on se base sur la cohorte entière soumise au dépistage.

Les études de suivi qui se limitent aux cas d'acheminement ne peuvent pas évaluer la sensibilité réelle du test, car le nombre total de cas « vrais positifs » n'est pas déterminé. Ce nombre est inférieur au nombre de cas réels obtenu. Les rapports publiés à ce sujet diffèrent en ce qui a trait à la pertinence avec laquelle on aborde le problème. En outre, à moins qu'il s'agisse d'un environnement des plus contrôlés, on peut difficilement se fier aux systèmes de dépistage existants pour identifier les cas de faux négatifs. De telles erreurs ou omissions dans la documentation publiée tend à donner des estimés soufflés de la sensibilité des tests de dépistage.

La perte de cas à l'étape du suivi est une source de biais négatif dans l'estimation de la sensibilité du groupe des cas acheminés. Dans certains rapports, on estime le vrai nombre de cas en distribuant au prorata le rendement observé à l'étape du suivi en fonction de la proportion de cas suivis adéquatement. Il s'agit là d'une première approximation simpliste puisqu'elle suppose une probabilité égale de présence des vrais cas comme des non cas à l'étape du suivi, ce qui semble improbable.

*Le terme « acheminement » s'applique aux résultats approximatifs de l'étude diagnostique. Cela permet aussi de maintenir la connotation négative associée au terme « insatisfaisant ».

Contrairement à la sensibilité, la spécificité d'un test de dépistage peut être estimée de façon précise à partir de vastes programmes de dépistage. Lorsque la prévalence du trouble cible est faible, comme elle l'est dans la population en général, alors il y aura peu d'erreur à supposer que la spécificité est à peu près égale à la proportion des bébés qui passent le dépistage.

Lorsque l'on évalue les tests de dépistage, il faut absolument que l'on sache que les tests sont réalisés dans de bonnes conditions et à l'aide des techniques appropriées. A cet égard, il importe de souligner que le rendement du test de dépistage dépend de nombreuses variables et que le rendement observé dans le contexte d'une étude de recherche peut être différent de celui constaté dans des conditions réelles sur le terrain. Il existe d'autres facteurs qui peuvent fausser les mesures du rendement du test de dépistage, notamment le changement de l'état auditif dans la période entre le dépistage et l'évaluation à l'aide du test de référence et les imprécisions même de cette évaluation à l'aide du test de référence.

Dans de nombreuses études examinées, les protocoles de dépistage n'étaient pas optimisés et cela explique certaines des variations observées. La taille de l'échantillon est une autre source importante de variation. Seules les études de grande envergure et bien conçues qui se servent des protocoles appropriés de dépistage et de tests de validation peuvent permettre d'obtenir des données représentatives.

Dépistage automatisé à l'aide du PEAATC

Dans le cadre des tests auditifs définitifs, le test conventionnel de PATC comporte habituellement une sélection manuelle des stimuli et des paramètres d'enregistrement ainsi qu'une interprétation subjective des ondes moyennes de l'EEG et du PATC[2]. Le dépistage automatisé à l'aide du PEAATC est une adaptation de ce test manuel et comporte habituellement un seul stimulus; la stimulation et l'enregistrement sont contrôlés par ordinateur et la détection des réponses est informatisée. Habituellement, la stimulation se fait par des sons brefs (ou clics) à environ 35 dB HL (niveau d'audition normal, à savoir 35 dB au-dessus du seuil moyen de perception subjective du clic chez un groupe de jeunes adultes à l'ouïe normale). Un test réussi donne un résultat exprimé de façon binaire (satisfaisant ou acheminement) pour chacune des oreilles.

Le PEAATC est une méthode complètement automatisée, objective et non invasive. On peut l'utiliser chez le nouveau-né ou le très jeune nourrisson, endormi ou au moins au repos, dans un environnement d'essai plutôt calme. Les capteurs sont fixés au cuir chevelu et les stimuli livrés par un écouteur placé dans l'oreille ou par un casque d'écoute supra-aural. Le test prend environ 10 minutes par bébé. L'automatisation de la mesure et de l'interprétation accroît généralement la précision de la procédure et en réduit grandement les coûts, tout en nécessitant radicalement moins de connaissances et de compétences de la part du personnel de dépistage. La personne responsable du

test doit posséder toutefois certaines compétences, notamment pour choisir un état comportemental qui soit approprié pour l'enfant soumis au test, pour placer les électrodes d'enregistrement et pour installer l'écouteur.

Les études qui portent sur la précision des tests de dépistage à l'aide du PEATC comparent les résultats du dépistage à l'aide du PEATC par clic à une audiométrie définitive subséquente et indiquent que la qualité de ces tests est de passable à bonne[7]. Il existe des limites quant à la sensibilité du PEATC par clic car il s'agit d'un son bref à large bande qui stimule une large gamme de fréquences. Il semble que les tests de PEAATC qui ciblent une fréquence précise ne sont pas encore disponibles.

La précision du PEAATC par clics dépend des définitions du trouble cible. Le test ne peut pas détecter les déficiences auditives à de basses fréquences ou à certaines fréquences précises et isolées, mais il donne un rendement raisonnable pour ce qui est des pertes auditives définies en termes de déficience moyenne dans la plage des fréquences de la parole (entre 500 et 4 000 Hz). Les sensibilités typiques varient entre 80 % et 90 %, avec des taux de faux positifs allant de 5 % à 10 %. Il est probable qu'il s'agisse là d'une sous-estimation du rendement réel car des facteurs tels que les déficiences transitoires ou émergentes entre le moment du dépistage et celui du test de confirmation, réduisent la sensibilité apparente du test. Le fait de ne pas détecter une perte auditive qui est absente au moment du dépistage ne constitue pas une erreur de dépistage. Il en est de même pour un résultat d'acheminement en présence d'une déficience transitoire qui se résorbe avant l'évaluation définitive. Le taux d'erreur de dépistage des faux négatifs des algorithmes statistiques pour la détection des réponses au PEAATC se situe généralement dans la fourchette 0,01–0,001. Les écarts entre ces paramètres et les taux plus élevés de cas non dépistés constatés dans les études de suivi peuvent correspondre à des déficiences émergentes, des déficiences spécifiques à une certaine fréquence et des erreurs dans le test de confirmation.

Dépistage automatisé à l'aide des émissions oto-acoustiques

Les émissions oto-acoustiques (EOA) sont des sons très faibles émis par l'oreille interne et qui peuvent être enregistrés par un microphone miniature placé dans le conduit auditif externe[8]. Les EOA évoquées sont émises en réponse à une stimulation acoustique contrôlée. Il existe deux types d'EOA évoquées : les émissions oto-acoustiques évoquées transitoires (EOAET) et les émissions oto-acoustiques évoquées par produit de distorsion (EOAEPD).

On mesure les EOAET au moyen d'une stimulation par une série rapide de clics. Un ordinateur calcule les moyennes et analyse les fréquences afin d'extraire le minuscule signal d'EOA du bruit ambiant ou des bruits produits par le corps. On mesure les EOAEPD en émettant deux sons simultanés continus dont l'intensité et la fréquence ont un lien précis. En réponse, l'oreille interne produit un troisième son dont la fréquence est reliée aux deux stimuli sonores. Cela se produit en raison de la distorsion non linéaire de la structure d'excitation dans la cochlée, d'où le nom de EOAEPD.

Tout comme le PEAATC, le dépistage des émissions oto-acoustiques automatisées (EOAA) est une méthode complètement automatisée, objective et non invasive. On peut l'utiliser chez le nouveau-né ou le très jeune nourrisson, endormi ou au moins au repos, dans un environnement d'essai sans bruit. Le transducteur placé dans l'oreille émet les stimuli sonores et enregistre l'EOA pour fin d'analyse informatique immédiate. On obtient un résultat (satisfaisant ou acheminement) pour chaque oreille. Le test prend habituellement moins de cinq minutes par bébé.

Pour qu'un dépistage à l'aide d'EOA soit précis, l'écouteur ou le dispositif écouteur-microphone doit être placé de manière appropriée dans le conduit auditif externe, ce dernier devant être exempt de cérumen ou de débris. En outre, les EOA sont particulièrement vulnérables à la présence de liquide dans l'oreille moyenne et d'une perte auditive de conduction, en partie parce que l'oreille moyenne doit tout d'abord transmettre le stimulus à la cochlée, puis retransmettre l'émission à l'oreille externe. C'est probablement pour cette raison que l'on signale des taux élevés d'échec du test ou de faux positifs d'acheminement lorsque le dépistage se fait dans les premières heures après la naissance. En revanche, le PEAATC semble moins affecté par la plupart des affections mineures de l'oreille moyenne ou de l'oreille externe.

À ce jour, l'étude expérimentale la plus approfondie qui soit porte sur quelque 5 000 nourrissons issus d'unités de soins intensifs néonatals (USIN) et nourrissons en santé, sur lesquels on a réalisé des tests de dépistage à l'aide du PEATC, de l'EOAET et de l'EOAEPD, avec des paramètres d'essai optimisés et des critères objectifs et statistiques d'échec du dépistage[8]. On a comparé les résultats de dépistage à une audiométrie par renforcement visuel (ARV) de haute qualité effectuée entre 8 et 12 mois d'âge corrigé pour toute la cohorte[9]. Pour tous les tests de dépistage optimisés ayant un taux de faux positifs de 10 %, la sensibilité était habituellement de 80 % à 90 %. En raison de la possibilité de déficience intercurrente ou progressive dans les études longitudinales de validation, ces valeurs devraient être considérées comme limites inférieures de la sensibilité réelle. Le PEATC s'est avéré être l'élément de prévision le plus exact d'une perte auditive à de basses fréquences (1 kHz), probablement parce que les EOA sont particulièrement vulnérables au bruit ambiant à de basses fréquences. À des fréquences supérieures habituellement associées à une déficience auditive permanente chez l'enfant (DAPE) (2 à 4 kHz), tous les tests de dépistage ont donné des résultats semblables, avec un taux d'acheminement inférieur à 6,4 %. Les tests en plusieurs étapes incluant l'EOAEPD suivie du PEATC, ont donné des taux d'acheminement inférieurs aux tests utilisant l'EOAET suivie du PEATC, le meilleur taux étant de 2 %.

À ce jour, le rapport de programme de dépistage le plus approfondi fait état de 69 761 nouveau-nés soumis à un test en deux étapes avant leur sortie de l'hôpital (habituellement l'EOA et le PEAATC) et à un nouveau test de PEAATC en consultation externe après 4 à 6 semaines[10]. Le rendement du programme s'est accru sur 3 ans; le taux d'acheminement global s'est amélioré, passant de 5,9 % à 2,6 %, et le taux de faux positifs avant la sortie de l'hôpital a diminué à moins de 3 % (spécificité de 97 %). Il semble de plus en plus qu'avec un dépistage en plusieurs étapes incluant un

PEAATC à au moins une des étapes, l'on puisse atteindre un taux *global* d'acheminement aussi faible que 1 % ou 2 % ce qui établit une limite supérieure généreuse pour le taux réel de faux positifs[11].

Il reste une dernière question à examiner, celle de la neuropathie auditive. Il s'agit d'un état qui pourrait affecter jusqu'à 10 % de tous les nourrissons atteints de DAPE[12]. La neuropathie se caractérise ordinairement de la manière suivante : une surdité neurosensorielle (SN), des EOA habituellement normales, des potentiels microphoniques cochléaires (PMC) normaux, une absence de réflexes acoustiques (RA) et une absence ou un diagnostic particulièrement anormal du PEATC. Le dépistage par EOA ne permet pas de cerner les nourrissons atteints de cette affection, alors que le PEAATC permettra de les détecter. Puisque la majorité des bébés souffrant de cette affection ont probablement fréquenté une USIN, la PEAATC de tous les nourrissons sortant d'une USIN est nécessaire pour identifier la plupart des bébés atteints de neuropathie auditive.

Préjudices éventuels reliés aux résultats du dépistage

Le dépistage de faux positifs alourdit le fardeau qui pèse sur les services diagnostiques de suivi et risque d'accroître l'anxiété et le stress des familles. Ces préoccupations sont mises en évidence dans des études sur les DUTAN; on a ainsi fixé à un maximum de 3 % le taux repère de faux positifs pour les programmes de DUTAN de qualité[13]. Il est clair que les protocoles de dépistage de haute qualité peuvent en réalité atteindre des taux de faux positifs inférieurs à 2 %. Pour les programmes en milieu hospitalier, l'obtention d'un faible taux de faux positifs au moment du congé de l'hôpital nécessite habituellement des protocoles de dépistage en série ou en étapes qui comprennent au moins deux tests de dépistage avant le congé, le deuxième étant conditionnel à un résultat d'acheminement au premier test. Le PEAATC est particulièrement efficace, du moins lorsqu'il est effectué en deuxième test. On peut encore réduire les taux globaux d'acheminement au diagnostic et d'évaluation audiologique en effectuant un troisième test de PEAATC, peu après la sortie du bébé de l'hôpital. Ces protocoles mixtes réduisent le fardeau familial immédiat que représentent les faux positifs de même que l'incidence sur les ressources en ce qui a trait à la participation aux suivis audiologiques, autant pour la famille que pour le programme.

En étudiant les réactions des parents face aux programmes universels, on s'est aperçu que les attitudes négatives étaient rares, tandis que les attitudes positives étaient courantes[11]. Les données limitées dont nous disposons ne laissent pas supposer que les parents sont généralement anxieux ou stressés en raison du dépistage précoce ou des résultats faux positifs. Une imposante majorité de parents appuie le dépistage précoce des déficiences auditives. Les préoccupations exprimées sont davantage liées à la rapidité d'exécution et à la qualité des interactions professionnelles. Le taux d'anxiété marquée des familles dans le cas d'acheminement à la suite du dépistage ne semble pas diverger des degrés d'anxiété de la population mesurés en fonction de standards psychométriques validés.

Couverture du dépistage et respect du suivi

L'efficacité générale d'un programme de dépistage dépend non seulement du rendement des tests de dépistage eux-mêmes, mais également du succès avec lequel on rejoint les sujets à dépister et avec lequel on arrive à les suivre après un résultat d'acheminement. La sensibilité globale d'un programme, par exemple, est le produit de la couverture du dépistage, de la sensibilité du protocole de dépistage et du taux de suivi. On signale couramment qu'il y a un suivi accru des échecs de dépistage et une couverture accrue au cours des deux ou trois premières années de mise en œuvre d'un programme[3]. L'imprévisibilité due à la sortie de l'hôpital ou au transfert des sujets a été citée pour expliquer des taux élevés de dépistage manqué dans les USIN. Certains rapports indiquent que l'échec dans la couverture des suivis est un obstacle de taille, les taux de suivi ne dépassant généralement pas les 80 %.

Volets de surveillance et d'acheminement

On comprend mal la proportion de DAPE non congénitale chez les nourrissons. Les données estimatives se situent dans la plage de 5 % à 15 %, mais pourraient être supérieures en raison de la surattribution de l'expression congénitale en l'absence de programmes exhaustifs de dépistage précoce. Il est prouvé que certains facteurs de risque, notamment l'infection par le cytomégalovirus (CMV), l'hypertension artérielle pulmonaire persistante du nouveau-né et plusieurs syndromes, sont fortement associés à une déficience auditive progressive ou tardive. Ces déficiences ne peuvent pas être détectées par le dépistage néonatal et nécessitent un volet de programme incluant un suivi et un dépistage à une date ultérieure, notamment lorsque l'enfant est âgé d'un an ou plus. Il importe de souligner que le dépistage répété à l'aide d'EOA des bébés à risque, y compris les bébés sortant des USIN, ne détectera pas la déficience auditive associée à une neuropathie auditive. On pourra toutefois cerner les neuropathies avec un nouveau PEAATC mais cette méthode a le désavantage de souvent nécessiter une sédation chez les bébés âgés de plus de six mois. De plus, étant donné que certains de ces cas ne seront pas diagnostiqués comme étant à risque pendant la période périnatale, il est probable qu'il sera nécessaire d'informer les familles et les professionnels (p. ex., les médecins de soins primaires) des signes avant-coureurs de déficience auditive afin de maximiser les taux globaux de détection. Toutefois, il ne semble pas y avoir eu à ce jour d'étude systématique portant sur l'efficacité de tels efforts.

Enfin, pour qu'un programme de dépistage précoce soit exhaustif, il inclurait un volet qui assure aux enfants présentant des facteurs de risque postnataux associés à une déficience auditive acquise (une méningite bactérienne par exemple) un acheminement rapide vers un dépistage ou une évaluation audiologique.

Différences essentielles entre le dépistage universel et celui des cas à risque élevé (dépistage ciblé)

La population visée par le dépistage est habituellement définie comme composée soit de tous les enfants (dépistage universel, DUTAN) soit des enfants à risque de déficience auditive (dépistage ciblé). On estime que le pourcentage des nouveau-nés à risque d'une déficience auditive est ordinairement de 8 % à 15 % de la population totale des nouveau-nés[1,16]. Il est donc clair qu'il faudra normalement beaucoup moins de ressources pour procéder au dépistage des troubles auditifs seulement chez les enfants à risque élevé que d'effectuer un dépistage universel.

Les populations à risque de déficience auditive diffèrent des autres avant tout sur le plan de la prévalence de ce trouble. D'habitude, dans les groupes à risque élevé tels que définis aujourd'hui, la prévalence de la déficience auditive est de huit à dix fois plus grande que chez les nouveau-nés qui ne sont pas considérés à risque faible. En rapport avec le dépistage universel, cette augmentation de la prévalence de base accroît substantiellement la valeur prédictive positive (VPP) d'un résultat d'acheminement au test de dépistage (un résultat non satisfaisant) et réduit de beaucoup le nombre de sujets qu'il faut soumettre au dépistage pour être en mesure de repérer un cas de plus.

La limitation la plus évidente d'un dépistage ciblé chez les nouveau-nés et les bébés à risque élevé tient au fait qu'une part importante des bébés qui ont effectivement la déficience visée ne seront pas inclus dans le dépistage. Alors que la recherche montre que de 50 % à 75 % des jeunes enfants souffrant d'une DAPE grave manifestent un indicateur de risque, les estimations les plus courantes s'établissent à un peu plus de 50 %[5,17]. Dans ces conditions, même avec un test de dépistage parfait, la sensitivité globale de la détection des cas à risque élevé ne pourrait pas dépasser 75 % et serait probablement plus près de 50 %. Par conséquent, en comparaison du dépistage ciblé, le rendement marginal du DUTAN est de 25 % à 50 % de tous les nouveau-nés qui ont une déficience auditive et qui n'auraient pas été décelés par un dépistage ciblé.

Une autre limitation importante du dépistage ciblé est la difficulté à cerner exactement la sous-population véritablement à risque. La définition exhaustive et exacte d'un tel groupe est une tâche ardue et de longue haleine. Plusieurs des principaux indicateurs de risque ne sont pas déterminés de façon systématique ou sont mal documentés. Mentionnons notamment les infections périnatales telles que celles à CMV asymptomatiques, ainsi que les manifestations de toute une gamme de syndromes connus pour leurs liens avec la DAPE, par exemple, les anomalies anatomiques cranio-faciales. Certains indicateurs substitutifs du risque global, par exemple, un séjour de plus de 48 heures à l'USIN, sont simples à utiliser mais donnent une idée très imparfaite du risque véritable. L'occurrence de déficiences auditives infantiles dans la famille est un autre indicateur important, mais il est très difficile à cerner avec précision.

Dans un programme ciblé, l'évaluation du risque peut être envisagée conceptuellement comme un test de dépistage basé sur des documents et doté d'une sensitivité et d'une spécificité très faibles, du moins dans les séries à une ou plusieurs épreuves de dépistage physiologique. La sensitivité et la spécificité d'un protocole de dépistage qui est à la fois composé et fondé sur une série de tests ne valent pas plus que le plus faible paramètre de rendement pour chaque épreuve composant le dépistage. En outre, il faut le souligner, une épreuve de dépistage physiologique effectivement réalisée au sujet de tel ou tel enfant pourrait se révéler plus fiable et consommer beaucoup moins de ressources que de procéder à une détermination exhaustive du risque; en conséquence, il semblerait potentiellement plus efficace, et plus exact sur le plan des données obtenues, de réaliser le dépistage chez tous les nouveau-nés sans exception. Toutefois, si les renseignements relatifs aux indicateurs de risque sont jugés absolument nécessaires à d'autres activités, par exemple, pour définir une sous-population en vue d'une surveillance ciblée, il faut évaluer les risques pour tous les nouveau-nés, et l'argument d'efficacité perd ainsi de sa force. D'autre part, si un programme doit intégrer une surveillance de routine de tous les bébés, la pertinence de chacun des indicateurs de risque est réduite et l'exactitude et l'efficience relatives d'un dépistage physiologique systématique reprennent toute leur importance et doivent être prises de nouveau en considération.

Puisque seulement 10 % environ des nouveau-nés manifestent un indicateur de risque qui soit détectable au moyen des méthodes d'utilisation générale à l'heure actuelle[18,19], le dépistage universel porte normalement sur 10 fois plus de bébés qu'un dépistage ciblé sur les sujets à risque élevé, mais il accroît d'un facteur de 33 % à 100 % le rendement quant au nombre détecté de vrais cas. L'accroissement réel du rendement dépend de plusieurs variables propres à chacun des programmes particuliers, notamment les proportions relatives de cas de déficience auditive progressive et d'apparition précoce dans le groupe à risque et dans le groupe sans risque. Ces proportions demeurent inconnues pour le moment.

Il est important de rappeler que de nombreuses variables influent sur la conception des programmes de dépistage. Il y a effectivement des principes sûrs et généralisables qui semblent influer sur l'éventualité d'un bon rendement, mais il est peu probable qu'un seul mode particulier de conception mène à un programme à rendement optimal dans toutes les situations. Une bonne conception de programme de dépistage doit tenir compte adéquatement des facteurs locaux de contexte et d'infrastructure, des ressources et des contraintes.

Conclusions

- La détection des déficiences auditives se fonde actuellement sur le potentiel évoqué auditif automatisé du tronc cérébral (PEAATC) et le dépistage des émissions oto-acoustiques automatisées (EOAA).
- La sensibilité du PEAATC est de 85 % et sa spécificité est de 90 % à 95 %. La sensibilité des EOAA est légèrement inférieure.
- Les protocoles modernes de dépistage mettent fréquemment en jeu des tests effectués en série ou en parallèle avec lesquels on peut obtenir un taux global d'acheminement inférieur à 2 %.
- Ce qui limite l'efficacité du dépistage et empêche de mettre en place des options de développement de l'audition et de la communication, c'est avant tout l'absence d'un suivi rigoureux. Il faudrait entre autre étudier la détermination de modèles pour prédire la participation parentale, incluant des facteurs comme la communication optimale des résultats du dépistage aux familles et les causes psychosociales de la non-participation.

Principales références

1. Joint Committee on Infant Hearing. « Year 2000 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs », *Am J Audiol*, vol. 9 (2000), p. 9-29.
2. Fortnum, H.M., A.Q. Summerfield, D.H. Marshall *et coll.* « Prevalence of permanent childhood hearing impairment in the United Kingdom and implications for universal neonatal hearing screening: questionnaire based ascertainment study », *Brit Med J*, vol. 323 (8 sept. 2001), n° 7312, p. 536-540.
3. Crandell, C.C. « Speech recognition in noise by children with minimal degrees of hearing loss », *Ear Hearing*, vol. 14 (1993), p. 210-216.
4. Organisation mondiale de la Santé. *Principles and practices of screening for disease*. Genève, OMS, 1968.
5. Durieux-Smith, A., J.W. Picton, P. Bernard *et coll.* « Prognostic validity of brainstem electric response audiometry in infants of a neonatal intensive care unit », *Audiology*, vol. 30 (1991), n° 5, p. 249-265.
6. Stapells, D.R. et P. Oates. « Estimation of the pure-tone audiogram by the auditory brainstem response: a review », *Audiol Neuro-Otol*, vol. 2 (1997), p. 257-280.
7. Hyde, M.L., K. Riko et K. Malizia. « Audiometric accuracy of the click ABR in infants at risk for hearing loss », *J Am Acad Audiol*, vol. 1 (1990), p. 59-66.
8. Norton, S.J., M. Gorga, J. Widen *et coll.* « Identification of neonatal hearing impairment: evaluation of transient evoked otoacoustic emission, distortion product otoacoustic emission and auditory brainstem response test performance », *Ear Hearing*, vol. 21 (2000), p. 508-529.

9. Widen, J.E., R.C. Folsom, B. Cone-Wesson *et coll.* « Identification of neonatal hearing impairment: hearing status at 8 to 12 months corrected age using a visual reinforcement audiometry protocol », *Ear Hearing*, vol. 21 oct. 2000, n° 5, p. 471-487.

10. Prieve, B. et F. Stevens, « The New York State universal newborn hearing screening demonstration project: Introduction and overview », *Ear Hearing*, vol. 21 2000, p. 85-91.

11. Sokol, J. et M.L. Hyde, « *Preventive Health Care: June 2001 Update: Newborn Hearing Screening*. A report to the Canadian Task Force on Preventive Health Care », 2001.

12. Starr, A., I.W. Picton, Y. Siniger *et coll.* « Auditory Neuropathy », *Brain*, vol. 199 1996, p. 741-753.

13. Thompson, D.C., H. McPhillips, R.L. Davis *et coll.* « Universal Newborn Hearing Screening », *JAMA*, vol. 286 oct. 2001, p. 2000-2010.

14. Abdala de Uzcateguie, C. et C. Yoshinaga-Itano, « Parents reactions to newborn hearing screening », *Audiology Today*, vol. 9 1997, p. 24-25.

15. Finitzo, T., K. Albright et J. O'Neal, « The newborn with hearing loss: detection in the nursery », *Pediatrics*, vol. 102 déc. 1998, n° 6, p. 1452-1460.

16. Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group, « Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment », *Lancet*, vol. 352 19-26 déc. 1998, n° 9145, p. 1957-1964.

17. Galambos, R., M.J. Wilson et P.D. Silva, « Identifying hearing loss in the intensive care nursery: a 20-year summary », *J Am Acad Audiol*, vol. 5 mars 1994, n° 3, p. 151-162.

18. Mehl, A.L. et V. Thomson, « The Colorado newborn hearing screening project, 1992-1999: on the threshold of effective population-based newborn hearing screening », *Pediatrics*, vol. 109 jan. 2002, n° 1, p. E7.

19. Vohr, B.R., L.M. Carty, P.E. Moore et K. Letourneau, « The Rhode Island Hearing Assessment Program: experience with statewide hearing screening 1993-1996 », *J Pediatr*, vol. 133 1998, p. 353-357.

Chapitre V : Évaluation

Évaluation audiologique

Contexte

Auteurs : Marlyn Hyde (Ph.D.) et David Brown (Ph.D.)

L'évaluation audiologique consiste ici à déterminer de façon précise l'état de l'audition d'un nourrisson. Trois voies mènent à l'évaluation audiologique : le dépistage universel des troubles de l'audition chez le nouveau-né (DUTAN), la surveillance des enfants à risque de déficience auditive permanente chez l'enfant (DAPE) et l'acheminement en fonction des risques. Ces méthodes couvrent respectivement les nouveau-nés manifestant une DAPE congénitale, les nourrissons à risque d'une perte auditive tardive ou progressive et les nourrissons que l'on estime « à risque » après constatation d'un risque postnatal ou de nouvelles données probantes susceptibles d'accroître les risques. La majorité des bébés sujets à l'évaluation audiologique proviennent des programmes de DUTAN et y sont soumis à l'âge de trois mois ou moins (âge corrigé) (voir Prieve *et coll.*[1]). Les sujets issus de la surveillance des enfants à risque de DAPE et de l'acheminement en fonction des risques postnatals peuvent être candidats à une évaluation audiologique à n'importe quel moment de la petite enfance (de la naissance à 24 mois). Thompson *et coll.*[2] présentent un tour d'horizon complet du contexte de l'évaluation audiologique.

L'évaluation audiologique doit être aussi exacte que possible[3]. Des erreurs ont déjà entraîné d'importantes conséquences pour la vie des enfants affectés et leurs familles. L'utilisation conforme et uniforme des protocoles d'administration de tests de haute qualité, la formation adéquate et permanente de l'administrateur du test, et la gestion rigoureuse de la qualité sont des éléments d'une importance capitale. L'évaluation quantitative définitive de l'audition peut nécessiter plusieurs séances de test, que ce soit pour améliorer la précision audiométrique et l'intégralité des tests ou pour observer d'éventuels changements à l'audition. Les évaluations audiologiques ultérieures peuvent avoir lieu après l'ajustement d'un appareil auditif ou la mise en œuvre de toute autre stratégie d'amélioration de la communication.

Objectifs

Le but de l'évaluation audiologique est d'apporter une information audiométrique nécessaire et suffisante de façon à permettre de préciser la suite des événements (le diagnostic médical, le traitement, le pronostic, la prescription de technologies d'aide telles que les appareils auditifs ou les options de développement de la communication). Deux types de mesures sont d'usage commun : i) les **estimations** de seuil de perception pour des sons purs à des fréquences déterminées; ii) les **mesures** du fonctionnement de parties précises du système auditif. Ces dernières mesures peuvent donner des renseignements sur le **siège** de la dysfonction (p. ex., dysfonction de l'oreille moyenne, cochléaire ou rétrocochléaire) et sur le **genre** de dysfonction (p. ex., dysfonction de transmission (ou conduction), sensorielle, neurale, mixte). En outre, les rapports entre ces mesures peuvent aider à confirmer les conclusions générales concernant l'état auditif.

Âge au moment de l'évaluation

L'âge chronologique et l'âge de développement du nourrisson influent sur le choix des tests. Pour les nourrissons d'un âge de développement inférieur à neuf mois, l'audiométrie par l'observation du comportement est souvent considérée comme l'outil de choix. Toutefois, il est prouvé que cette méthode est peu fiable[1]. Chez de tels nourrissons, on recommande généralement de baser l'évaluation audiologique sur des mesures physiologiques[2] : l'estimation du seuil de perception par potentiel évoqué; l'immitance acoustique et les réflexes stapédiens de l'oreille moyenne; les émissions oto-acoustiques évoquées transitoires (EOAET ou par produit de distorsion (EOAPD); et les épreuves d'intégrité fonctionnelle des voies cochléo-neurales afférentes par potentiels microphoniques cochléaires ainsi que par potentiel évoqué auditif du tronc cérébral (PEATC). L'audiométrie électrophysiologique est limitée par le fait que les potentiels évoqués sont des épiphénomènes de l'audition et qu'ainsi leur relation à la perception n'est pas causale, mais corrélative. Les seuils de potentiels évoqués sont, par conséquent, des estimateurs statistiques de substitution des véritables seuils de perception.

Entre l'âge de développement de six et neuf mois, la plupart des nourrissons sont à même de fournir des seuils auditifs fiables lorsqu'on utilise des réponses de mouvement de tête par conditionnement opérant (audiométrie par renforcement visuel ou ARV). Il n'est toutefois pas toujours possible de tester le comportement de nourrissons atteints de troubles multiples ou de retards cognitifs sévères, et des méthodes physiologiques sont alors nécessaires pour estimer le seuil de perception.

Estimation électrophysiologique des seuils

Il est nécessaire d'obtenir des estimations des seuils auditifs pour un ensemble de fréquences variant généralement de 0,5 à 4 kHz. Cette gamme comprend des fréquences communément requises pour l'évaluation médicale et qui sont importantes pour la perception de la parole comme pour les spécifications précises des appareils auditifs. Parmi les nombreux potentiels évoqués pouvant être provoqués de la cochlée au cortex cérébral, seul le potentiel auditif évoqué du tronc cérébral (PEATC) à fréquence spécifique (FS) et les réponses auditives à l'état stable (RAES) sont des méthodes aptes à estimer les seuils d'audibilité[3].

Potentiel évoqué auditif du tronc cérébral (PEATC)

Les seuils de PEATC peuvent se mesurer à l'aide de stimuli tels que des clics et des bouffées tonales. Puisque le clic excite une large région de la cochlée, les PEATC au clic n'engendrent pas une audiométrie exacte à fréquence spécifique[4,5]. Par contre, certains signes démontrent qu'avec des protocoles de tests appropriés et un personnel qualifié, les PEATC à bouffée tonale peuvent donner des estimations cliniquement admissibles du seuil au son pur par conduction aérienne[6]. Les éléments clés du protocole de test sont les suivants : le nourrisson doit être assoupi de façon naturelle ou sous sédation ; les électrodes d'enregistrement doivent être positionnées correctement et

posséder des impédances de contact faibles et approximativement équivalentes; la bande passante de l'enregistrement doit s'étendre de 30 à 1 500 Hz; la fenêtre de données doit être d'une durée minimale de 25 millisecondes (ms), les limites de rejet d'amplification et d'artefact doivent être établies de façon appropriée, et les moyennes doivent être d'au moins 2 000 balayages acceptés, avec répétition[6]. En raison de la durée limitée du test, le taux de stimulation doit être réglé à un minimum de 30 par seconde et l'on doit s'assurer de l'extrême efficacité des stratégies de sélection des fréquences, des intensités et du parcours des stimulations. Il faut limiter les tests aux seules fréquences et parcours de stimulation jugés nécessaires à la prise de décision clinique. De plus, dans l'objectif de résoudre les composantes de transmission et de perception de la déficience auditive, il peut être nécessaire de recourir à l'évaluation en condition osseuse[10-13]. Les données sur la précision des estimations de seuil du PEATC à fréquence spécifique en condition osseuse sont limitées, tout comme l'est la plage dynamique de stimulation en condition osseuse.

Les rapports indiquent que les erreurs d'estimation de seuil de PEATC à fréquence spécifique se produisent principalement à la suite de jugements erronés concernant la présence ou l'absence de réponse[6]. Actuellement, les algorithmes de détection de réponse fiables, bien validés, objectifs et basés sur des statistiques ne sont pas cliniquement très répandus. Il est donc essentiel que les examinateurs soient dûment formés dans l'administration des tests et l'interprétation des réponses, que la charge professionnelle soit suffisante pour tenir à jour leurs compétences et que les résultats des tests de PEATC soient évalués de façon critique à la lumière de toutes les autres sources de preuves.

Les seuils de PEATC *ne sont pas* équivalents aux seuils de perception et il est nécessaire d'apporter des ajustements de biais au moment d'estimer les véritables niveaux d'audition. Les seuils de PEATC à fréquence spécifique sont biaisés positivement d'environ 0 à 20 dB, le nombre exact de décibels étant dépendant de la fréquence du stimulus et possiblement du niveau du stimulus[6,7]. En raison de ce biais et des limites d'intensité des transducteurs, il s'avère impossible de décomposer des pertes d'audition supérieures à 80 dB par les méthodes de PEATC à bouffée tonale.

Une attention soignée à l'étalonnage des stimuli est essentielle. Les niveaux peuvent être exprimés en crêtes de décibels (dB) équivalent au niveau de pression acoustique dans l'oreille du nourrisson, dans un coupleur standard simulant l'oreille adulte moyenne, ou en dBnHL (niveau normal d'audition). Ni les niveaux d'audition dBnHL, ni les dB HL (niveau d'audition tel que défini par l'American National Standard Institute (ANSI) dans la norme nationale américaine S3.6-1996) ne peuvent être appliqués directement aux seuils chez les jeunes nourrissons. La question demeure sans réponse, à savoir s'il est préférable de faire des ajustements au niveau de pression acoustique qui reflètent les propriétés acoustiques moyennes de l'oreille du nourrisson, ou de prendre des mesures réelles du niveau de pression acoustique dans l'oreille, de façon à exprimer adéquatement les seuils d'audition chez les nourrissons. (voir, p. ex., Sininger *et coll.*[14]).

Il est possible d'effectuer des tests réussis de PEATC à fréquence spécifique chez la grande majorité des bébés de moins de six mois, lorsqu'ils dorment d'un sommeil naturel. Cependant, il peut être difficile de tester les nourrissons d'environ quatre mois pendant leur sommeil et il faudra probablement recourir à la sédation ou à une anesthésie générale légère chez les bébés âgés de plus de six mois. Bien que les conditions sous sédation soient généralement bonnes pour les électroencéphalogrammes (EEG), l'efficacité du test demeure une considération de premier ordre car la durée du sommeil sous sédation est limitée et imprévisible.

Potentiel évoqué auditif du tronc cérébral au clic et neuropathie auditive

La valeur clinique du PEATC au clic est restreinte en ce qui a trait à l'évaluation audiométrique diagnostique. Par exemple, les latences de l'onde I ou de l'onde V peuvent suggérer une composante importante de perte auditive de conduction, et cela est instructif dans les cas où les mesures du seuil de stimulation par conduction osseuse s'avèrent irréalisables chez un nourrisson donné. De plus, si les conditions de l'EEG devaient s'avérer marginales, le PEATC au clic pourrait être détectée là où les PEATC à bouffée tonale ne le seraient pas, cela en raison de la synchronisation neuronale supérieure induite par le clic. Toutefois, ces applications n'ont de valeur que si le test du PEATC à fréquence spécifique, effectué sous sédation, est jugé infaisable.

Le PEATC au clic est utile pour détecter la dysfonction cochléo-neurale au-delà du niveau des cellules ciliées externes de la cochlée. La cause la plus fréquente de cette dysfonction est la neuropathie auditive (NA), un ensemble de troubles de transduction cochléo-neurale ayant en commun une synchronisation temporale réduite de l'activité neuronale afférente[15]. Cela mène à une absence ou à une forte anormalité du PEATC et à la perte de l'exactitude de sa capacité de prédiction du seuil d'audition.

La majorité des nourrissons affectés par une NA sont issus des unités de soins intensifs pour nouveau-nés (USIN)[16]. La NA donne habituellement lieu à une absence de PEATC, une présence d'émission oto-acoustiques (EOA), une absence de réflexe acoustique du muscle de l'oreille moyenne, ainsi que des degrés variés de déficience auditive allant de légère à prononcée[17,18]. Les EOA peuvent être absentes ou décliner avec le temps, mais les potentiels microphoniques cochléaires (PMC) sont présents. En conséquence, un sous-protocole approprié pour la mesure des PMC est essentiel. Au moment où la NA est diagnostiquée, les seuils de PEATC ne sont normalement pas mesurables et seraient à tout le moins peu fiables, alors que les seuils comportementaux tels que mesurés par audiométrie par renforcement visuel (ARV) sont plus précis. La NA inflige normalement une déficience de la perception auditive dans la résolution temporelle de signaux complexes tels que la parole. On signale qu'environ 50 % des nourrissons atteints de NA bénéficient grandement de l'apport d'appareils auditifs[19] mais il est actuellement difficile de prédire un tel bienfait. Les implants cochléaires semblent aussi donner de bons résultats chez une importante proportion de nourrissons atteints d'une NA.

Nouvelles technologies : la réponse auditive à l'état stable

La réponse auditive à l'état stable (RAES) est un potentiel évoqué enregistré à partir du cuir chevelu et qui, comme le PEATC, peut être utilisée pour estimer les seuils d'audition[20]. La RAES utilise des fréquences spécifiques et peut être provoquée à une seule fréquence ou à de multiples fréquences simultanément[21]. La RAES a été mesurée chez des nouveau-nés, des enfants et des adultes[22,23] assoupis ou éveillés[24,25]. Le stimulus est un son modulé en amplitude ou en fréquence, évoquant des potentiels périodiques du cuir chevelu à la fréquence de modulation. Le stimulus active un emplacement sur la membrane basilaire, déterminé par les fréquences porteuses, soit généralement 0,5, 1, 2, et 4 kHz[26].

La RAES est habituellement affichée sous forme de spectre d'amplitude et de phase représentant la réponse et le bruit de fond. La présence ou l'absence de réponse est déterminée statistiquement, ce qui fait de la RAES un test objectif[22,27]. La technique de stimulus à fréquences multiples et stimulations multiples de l'oreille pourrait potentiellement raccourcir le temps requis pour déterminer les seuils d'audition[28] par rapport au PEATC à fréquence spécifique, ce qui représenterait un avantage non négligeable compte tenu des contraintes de temps associées aux tests chez les nourrissons. Cependant, cet avantage ne deviendrait significatif que si aucune interaction importante ne se produit entre les réponses aux fréquences multiples et les oreilles. Des analyses plus approfondies de ces techniques ainsi que de vastes essais cliniques sont nécessaires pour quantifier les avantages de cette technique.

Émissions oto-acoustiques

Les émissions oto-acoustiques (EOA) sont des sons produits par la cochlée qu'il est possible d'enregistrer à même le conduit auditif[29]. Comme la cochlée est développée dès la 34e semaine de gestation, les EOA peuvent être mesurées chez les nouveau-nés[30]. Les deux types d'EOA dont l'usage clinique est courant sont les EOA évoquées transitoires (EOAET) et les EOA par produit de distorsion (EOAPD)[29]. Les EOAET sont normalement provoquées par des clics et comprennent une forme d'onde complexe d'une durée approximative de 15 ms qui reflète une activation progressive de la partition cochléaire, de la base (hautes fréquences) jusqu'au sommet (basses fréquences). Les composantes de réponse associées aux diverses zones de fréquence de la cochlée sont extraites par analyse spectrale. Les EOAPD sont provoquées par la stimulation simultanée de la cochlée par deux sons aux fréquences f1 et f2, ce qui rend la réponse spécifique à la fréquence. Il en résulte une émission à 2f1 - f2 produite par la distorsion d'intermodulation survenant sur la membrane basilaire de la cochlée.

Les EOA sont utiles pour le dépistage, en partie du fait qu'elles représentent une mesure objective à fréquence spécifique[29]. Cependant, elles sont limitées en tant qu'outil pour l'évaluation audiologique détaillée parce qu'elles ont trait davantage à la fonction de la cochlée qu'aux seuils audiométriques. Les mesures des EOA ne peuvent servir à prédire le seuil de son pur d'un sujet et pour cette raison on les

considère comme un test de la fonction cochléaire duquel des déductions peuvent être tirées au sujet de l'état de l'audition. Les EOA sont généralement absentes dans l'oreille présentant une pression négative significative dans l'oreille moyenne, une effusion dans l'oreille moyenne, ou des troubles permanents de conduction[32,33]. Dans le cas des oreilles affectées par une surdité de neurosensorielle, la présence ou l'absence des EOA est fonction de la fréquence et de la gravité de la déficience. L'absence d'EOA indique une gravité d'au moins 30 à 35 dB HL dans le spectre de fréquence des EOA, mais cela uniquement dans le cas où l'anomalie est d'origine cochléaire[31,33]. Quelle que soit la gravité réelle de la composante de l'anomalie cochléaire, la moindre déficience de transmission pourrait supprimer l'EOA. De plus les EOA en soi n'offrent aucun indice direct en ce qui a trait à la nature de la déficience. Toutefois, les EOA contribuent de façon utile au processus d'évaluation audiométrique en fournissant une contre-vérification limitée des résultats des potentiels évoqués ou de l'ARV.

Analyse de l'oreille moyenne

L'analyse de l'oreille moyenne (AOM) comprend habituellement une tympanométrie et une mesure acoustique des réflexes du muscle de l'oreille moyenne (voir l'étude d'ASHA[30]). Une tympanométrie de base génère une comparaison entre l'immitance acoustique et la pression statique, dont les paramètres reflètent l'état de fonctionnement de l'oreille moyenne. Les déductions les plus communes ont trait à la pression et aux liquides présents dans l'oreille moyenne, attribuables à l'otite moyenne. Ces observations augmentent la probabilité de déficience auditive de transmission, et offrent ainsi une faible contre-vérification, obtenue par déduction, de la présence d'une composante de transmission mesurée par PEATC ou ARV. Il faut souligner qu'il y a absence de réflexes même dans les cas d'une perte auditive de transmission légère.

La valeur de l'AOM pour le diagnostic différentiel tient à quatre idées implicites. Premièrement, la découverte d'une composante de conduction significative de la déficience par le PEATC suggère un trouble de l'oreille moyenne, donc une AOM normale suggérerait un examen sérieux des résultats de PEATC (surtout ceux de PEATC par conduction osseuse). Deuxièmement, comme les stimulations par conduction osseuse de niveaux supérieurs à 50 dBnHL sont impossibles à réaliser, les écarts aériens-osseux ne peuvent être mesurés avec exactitude lorsque les seuils de conduction aérienne sont supérieurs à 50 dB. Une AOM présentant une anomalie suggère donc une composante de conduction probable. Troisièmement, l'AOM présentant une anomalie est fréquemment associée à une EOA absente ou réduite, donc lorsque l'AOM est anormale, l'absence d'EOA n'a qu'une faible valeur diagnostique dans l'évaluation d'une probable NA. Quatrièmement, la présence d'un réflexe acoustique (stapédien) (RA) est normalement associée à des seuils de conduction aérienne inférieurs à 10 dB sous le seuil de RA; il faut donc étudier attentivement l'hypothèse d'une grave ou très grave perte auditive par PEATC dans le cas où l'on observerait un RA. Réciproquement, l'absence de RA ne donne pas de renseignement sur les seuils si la tympanométrie est manifestement anormale.

Pour optimiser ces contre-vérifications, la fréquence de la sonde lors de l'AOM devrait être réglée à un niveau largement supérieur à la fréquence de 226 Hz conventionnellement utilisée dans les tests pratiqués sur les adultes[37]. Il existe un bon nombre d'éléments de preuve qui tendent à démontrer que chez les nourrissons âgés de moins de sept mois, une courbe d'immitance normale (à 226 Hz) peut être obtenue malgré la présence de liquides dans l'oreille moyenne[38]. Une fréquence de son provenant de la sonde de 678 Hz ou plus réduit le nombre des résultats faux négatifs[39,40]. Dans le même ordre d'idées, chez les jeunes nourrissons, les RA sont fréquemment absents à des fréquences de son de la sonde de 226 Hz mais sont présents aux fréquences supérieures de la sonde[41]. Ainsi, l'utilisation de sondes émettant des sons de hautes fréquences risque d'améliorer la valeur diagnostique de l'AOM chez les jeunes nourrissons.

Audiométrie par renforcement visuel

Les procédures d'audiométrie par renforcement visuel (ARV) communément en usage ne sont pas optimales car elles utilisent notamment des stimuli de champ acoustique ou des stimuli de la parole qui ne possèdent qu'une valeur limitée pour l'estimation précise des seuils. Par conséquent, ces méthodes par ARV ne mesurent pas avec précision les seuils spécifiques à l'oreille et spécifiques aux fréquences. Toutefois, Widen *et coll.*[42] démontrent que cela est possible d'obtenir de telles mesures chez 90 p. 100 des sujets âgés de 8 à 12 mois, à l'aide de protocoles de tests de grande qualité et d'un personnel qualifié. Les éléments clés d'un protocole de test de qualité sont : la stimulation par fréquences clés avec écoute auriculaire, la tenue fréquente d'épreuves valides de contrôle, et la consignation soignée de la séquence des stimuli, des contrôles et des manifestations de réponse. Les questions d'infrastructure telles que l'emploi de deux examinateurs adéquatement formés, l'aménagement d'environnements cliniques appropriés aux tests et l'utilisation de méthodes optimales de conditionnement, de renforcement et de distraction sont également importantes.

Les niveaux minimaux de réponse obtenus par ARV risquent d'être biaisés positivement par rapport aux seuils réels de perception[43]. Le biais sera minime à la seule condition que le nourrisson possède des fonctions cognitives, visuelles et motrices adéquates et soit bien conditionné. L'évaluation de ces fonctions, bien que partiellement subjective, peut être rendue plus fiable et vérifiable par une consignation soignée des réponses. Chez les nourrissons pour lesquels on ne peut établir de conditionnement opérant adéquat, il est possible de recourir aux méthodes de PEATC tout en tenant compte du fait que la sédation sera presque à coup sûr nécessaire pour les nourrissons âgés de plus de six mois.

L'évaluation audiologique basée sur l'ARV devrait inclure l'administration de tests d'EOA et l'analyse de l'oreille moyenne (AOM) lorsque cela s'avère possible. Si le développement cognitif et la réactivité du sujet sont jugés suffisants pour permettre une ARV précise, alors des EOA normales et une élévation du seuil de l'ARV au-dessus d'environ 45 dB HL montrent des divergences claires, auquel cas la neuropathie

auditive (NA) est une possibilité et l'administration d'un test de PEATC est recommandée, habituellement sous sédation. Comme dans le cas des seuils de PEATC obtenus par déduction, une tympanométrie anormale empêche les déductions basées sur les EOA et l'absence de RA. Dans un cas présentant une tympanométrie normale, la présence de RA devrait inciter à un examen attentif de la portée d'une constatation de déficience auditive grave ou profonde découlant d'une ARV.

Rapports entre les méthodes de PEATC et l'ARV

Dans le contexte actuel de programmes, l'ARV sera utilisée le plus fréquemment auprès des nourrissons ayant déjà subi des tests audiométriques de PEATC, et souvent après l'ajustement d'appareils auditifs. Si les seuils d'ARV et de PEATC diffèrent de façon importante, l'ajustement des appareils auditifs peut être réévalué, ainsi que la signification des possibles changements et leur portée sur les diagnostics et les pronostics. Les données disponibles sont limitées mais les divergences exigent clairement un examen attentif de la qualité de toutes les constatations audiométriques. Des seuils fiables et conformes d'ARV qui s'avèrent fortement en deçà des estimations du PEATC devraient inciter à une revue de la prise en charge basée sur l'ARV, mais la validité du jugement de fiabilité de l'ARV est cruciale. Lorsque les seuils de l'ARV sont supérieurs à ceux du PEATC, cette dernière doit faire l'objet d'un examen attentif centré sur la recherche d'identifications erronées de réponses positives (faux positifs), et il pourrait être indiqué d'effectuer un second test sous sédation. Le potentiel de déficience progressive requiert un suivi audiométrique attentif et soutenu.

Enfin, l'on sait que la période située entre l'âge de 18 et 30 mois est problématique en ce qui a trait à la fiabilité de l'audiométrie. D'une part, l'attention de l'enfant pourrait être jugée insuffisante pour le conditionnement opérant et, d'autre part, il pourrait être trop tôt pour espérer une coopération adéquate pour l'audiométrie par le jeu. L'administration d'un test de PEATC à fréquence spécifique sous sédation demeure une option pratique pour tous les groupes d'âge, si l'on ne soupçonne pas de neuropathie.

Conclusions

- L'évaluation audiologique complète, qui peut se faire sur des enfants en santé âgés de moins de six mois, est essentielle au bon ajustement d'un appareil de correction auditive et à la prise de décision, par la famille, au sujet des options possibles en matière de développement de la communication.
- De nouvelles études sont requises pour être en mesure de préciser la prévalence réelle des déficiences congénitales, tardives, progressives et acquises et de clarifier quels sont leurs liens avec les indicateurs de risque.
- Les écrits publiés sur la question n'offrent aucune opinion décisive concernant la prise en charge de la neuropathie auditive (NA) et la valeur des tests visant à déterminer les réponses auditives à l'état stable (RAES).

Principales références

1. Prieve, B., L. Dalzell, A. Berg *et coll.* « The New York State universal newborn hearing screening demonstration project: outpatient outcome measures », *Ear Hearing*, vol. 21 (avril 2000), n° 2, p. 104-117.
2. Thompson, D.C., H. McPhillips, R.L. Davis *et coll.* « Universal Newborn Hearing Screening », *JAMA*, vol. 286 (oct. 2001), p. 2000-2010.
3. Gravel, J.S. « Potential pitfalls in the audiological assessment of infants and young children », dans *A Sound Foundation Through Early Amplification 2001*, R.C. Seewald et J.S. Gravel (eds.), Phonak AG, 2002, p. 85-102.
4. Gravel, J.S. « Audiologic assessment for the fitting of hearing instruments: Big challenges from tiny ears », dans *A Sound Foundation Through Early Amplification*, R.C. Seewald (ed.), Phonak AG, 2000, p. 33-46.
5. Joint Committee on Infant Hearing. « Year 2000 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs », *Am J Audiol*, vol. 9, p. 9-29.
6. Stapells, D.R. et P. Oates. « Estimation of the pure-tone audiogram by the auditory brainstem response: a review », *Audiol Neuro-Otol*, vol. 2 (1997), p. 257-280.
7. Durieux-Smith, A., T.W. Picton, P. Bernard *et coll.* « Prognostic validity of brainstem electric response audiometry in infants of a neonatal intensive care unit », *Audiology*, vol. 30 (1991), n° 5, p. 249-265.
8. Hyde, M.L., K. Riko et K. Malizia. « Audiometric accuracy of the click ABR in infants at risk for hearing loss », *J Am Acad Audiol*, vol. 1 (1990), p. 59-66.
9. Stapells, D.R. « Threshold estimation by the tone-evoked auditory brainstem response: a literature meta-analysis », *J Speech Lang Pathol Audiol*, vol. 24 (juin 2000), p. 74-83.
10. Cone-Wesson, B. et G.M. Ramirez. « Hearing sensitivity in newborns estimated from ABRs to bone-conducted sounds », *J Am Acad Audiol*, vol. 8 (oct. 1997), n° 5, p. 299-307.
11. Foxe, J.J. et D.R. Stapells. « Normal infant and adult auditory brainstem responses to bone-conducted tones », *Audiology*, vol. 32 (1993), p. 95-109.
12. Kramer, S.J. « Frequency-specific auditory brainstem responses to bone-conducted stimuli », *Audiology*, vol. 31 (1992), n° 2, p. 61-71.
13. Yang, E.Y., A. Stuart, G.T. Mencher *et coll.* « Auditory brainstem responses to air- and bone-conducted clicks in the audiological assessment of at-risk infants », *Ear Hearing*, vol. 14 (juin 1993), n° 3, p. 175-182.

14. Sininger, Y.S., C. Abdala et B. Cone-Wesson. « Auditory threshold sensitivity of the human neonate as measured by the auditory brainstem response », *Hearing Res.*, vol. 104 (1997), p. 27-38.

15. Starr, A., T.W. Picton, Y. Sininger *et coll.* « Auditory neuropathy », *Brain*, vol. 119 (juin 1996), p. 741-753.

16. Mehl, A.L. et V. Thomson. « The Colorado Newborn Hearing Screening Project, 1992-1999: On the threshold of effective population-based universal newborn hearing screening », *Pediatrics*, vol. 109 (2002), nº 1, p. E7.

17. Brown, D.K. et J.C Dort. « Auditory Neuropathy: When test results conflict », *J Otolaryngol*, vol. 30 (2001), nº 1, p. 46-51.

18. Sininger, Y. et S. Oba. « Patients with Auditory Neuropathy: Who are they and what can they hear? », dans *Auditory Neuropathy: A New Perspective on Hearing Disorders*, Y. Sininger et A. Starr (eds.), San Diego, Singular, 2001, p. 15-36.

19. Rance, G., D.E. Beer, B. Cone-Wesson *et coll.* « Clinical findings for a group of infants and young children with auditory neuropathy », *Ear Hearing*, vol. 20 (1999), p. 238-252.

20. Lins, O.G. et T. Picton. « Auditory steady-state responses to multiple simultaneous stimuli », *Electroen Clin Neuro*, vol. 96 (1995), nº 5, p. 420-432.

21. Dimitrijevic, A., M. John, P. van Roon et T. Picton. « Human auditory steady-state responses to tones independently modulated in both frequency and amplitude », *Ear Hearing*, vol. 22 (2001), nº 2, p. 100-111.

22. Lins, O.G., T. Picton, B. Boucher *et coll.* « Frequency-specific audiometry using steady-state responses », *Ear Hearing*, vol. 17 (1996), nº 2, p. 81-96.

23. Rance, G., F. Rickards, L. Cohen *et coll.* « The automated prediction of hearing thresholds in sleeping subjects using auditory steady-state evoked potentials », *Ear Hearing*, vol. 16 (1995), nº 5, p. 499-507.

24. Levi, E.C., R.C. Folsom et R.A. Dobie. « Amplitude-modulation following response (AMFR): effects of modulation rate, carrier frequency, age, and state », *Hearing Res.*, vol. 68 (1993), nº 1, p. 42-52.

25. Cohen, L.T., F.W. Rickards et G.M. Clark. « A comparison of steady-state evoked potentials to modulated tones in awake and sleeping humans », *J Acoust Soc Am*, vol. 90 (1991), nº 5, p. 2467-2479.

26. Picton, T.W., M. John, A. Dimitrijevic *et coll.* « Human auditory steady-state responses », *Int J Audiol*, vol. 42 (2003), p. 117-219.

27. Picton, T.W., A. Durieux-Smith, S.C. Champagne *et coll.* « Objective evaluation of aided thresholds using auditory steady-state responses », *J Am Acad Audiol*, vol. 9 (1998), p. 315-331.

28. John, M.S., O. Lins, B. Boucher et T. Picton. « Multiple auditory steady-state responses (MASTER) : stimulus and recording parameters », *Audiology*, vol. 37 (1998), nº 2, p. 59-82.

29. Probst, R. « Otoacoustic Emissions: an overview », dans *New Aspects of Cochlear Mechanics and Inner Ear Pathophysiology. Advanced Otorhinolaryngology*, C.R. Pfaltz (éd.), Basel, Karger, 1990, p. 1-91.

30. Eggermont, J.J., D.K. Brown, C. Ponton et B. Kimberley. « Comparison of distortion product otoacoustic emission (DPOAE) and auditory brainstem response (ABR) traveling wave delay measurements suggests frequency-specific synapse maturation », *Ear Hearing*, vol. 17 (1996), nº 5, p. 386-394.

31. Kimberley, B.P., I. Hernadi, A. Lee et D.K. Brown. « Predicting pure tone thresholds in normal and hearing-impaired ears with distortion product emission and age », *Ear Hearing*, vol. 15 (1994), nº 3, p. 199-209.

32. Koivunen, P., M. Uhari, K. Laitakari *et coll.* « Otoacoustic emissions and tympanometry in children with otitis media », *Ear Hearing*, vol. 21 (2000), nº 3, p. 212-217.

33. Sutton, G.J., P. Gleadle et S.J. Rowe. « Tympanometry and otoacoustic emissions in a cohort of special care neonates », *Brit J Audiol*, vol. 30 (fév. 1996), nº 1, p. 9-17.

34. Gorga, M.P., S. Neely, B. Ohlrich *et coll.* « From laboratory to clinic: a large-scale study of distortion product otoacoustic emissions in ears with normal hearing and ears with hearing loss », *Ear Hearing*, vol. 18 (1997), nº 6, p. 440-455.

35. Harris, F.P. et R. Probst. « Otoacoustic Emissions and Audiometric Outcomes », dans *Otoacoustic Emissions: Clinical Applications*, M.S. Robinette et T.J. Glattke (éds.), New York, Thieme, 1997, p. 151-180.

36. ASHA Tutorial: tympanometry. « Working group on aural acoustic immittance measurements », *J Speech Hear Disord*, vol. 53 (1988), p. 354-377.

37. Meyer, S.E., C.A. Jardine et W. Deverson. « Developmental changes in tympanometry: a case study », *Brit J Audiol*, vol. 31 (juin 1997), nº 3, p. 189-195.

38. Paradise, J.L., C.G. Smith et C.D Bluestone. « Tympanometric detection of middle ear effusion in infants and young children », *Pediatrics*, vol. 58 (août 1976), nº 2, p. 198-210.

39. Hunter, L.L. et R.H. Margolis. « Multifrequency tympanometry. Current clinical application », *Am J Audiol*, vol. 1 (juil. 1992), p. 33-43.

40. Holte, L., R.H. Margolis et R.M. Cavanaugh Jr. « Developmental changes in multifrequency tympanograms », *Audiology*, vol. 30 (1991), nº 1, p. 1-24.

41. Marchant, C.D., P.M. McMillan, P.A. Shurin *et coll.* « Objective diagnosis of otitis media in early infancy by tympanometry and ipsilateral acoustic reflex thresholds », *J Pediatr*, vol. 109 (oct. 1986), nº 4, p. 590-595.

42. Widen, J.E., R.C. Folsom, B. Cone-Wesson *et coll.* « Identification of neonatal hearing impairment: hearing status at 8 to 12 months corrected age using a visual reinforcement audiometry protocol », *Ear Hearing*, vol. 21 (oct. 2000), n° 5, p. 471–487.

43. Gravel, J.S. et I.F. Wallace. « Audiologic management of otitis media », dans *Children with Hearing Loss: Contemporary Trends*, F.H. Bess (ed.), Nashville, TN, Bill Wilkerson Center Press, 1998, p. 215–230.

Évaluation médicale d'un enfant atteint d'une déficience auditive bilatérale de perception

Auteurs : Dr Brian Westerberg, Dr Sanjay Morzaria, Dr Frederick Kozak et Dr David Price

Les programmes de dépistage universel des troubles de l'audition chez les nouveau-nés (DUTAN) visent à détecter le plus tôt possible les déficiences auditives de perception et à faciliter ainsi l'intégration des bébés atteints à un programme de développement précoce de l'audition et de la communication (DPAC). De cette façon, les cliniciens constateront des cas de surdité neurosensorielle chez des enfants de plus en plus jeunes. L'évaluation médicale d'un nouveau-né ayant une déficience auditive devrait débuter avant l'âge de trois mois et s'il faut une intervention, elle devrait avoir lieu avant que l'enfant ait six mois. Il est important de déterminer l'étiologie de la déficience auditive de perception afin que les patients à risque puissent être identifiés le plus tôt possible, que les médecins puissent intervenir pour contrer le facteur causal, par exemple, une pharmacothérapie potentiellement ototoxique, et que le patient et sa famille puissent être informés du pronostic.

Les étapes les plus importantes de la détermination de l'étiologie d'une surdité neurosensorielle chez un enfant sont les suivantes : des antécédents médicaux détaillés, un examen physique et examen audiologique[1]. Un bon nombre de syndromes et d'étiologies infectieuses peuvent être diagnostiquées par ces méthodes. Le présent examen critique offre une brève analyse de l'étiologie des déficiences auditives bilatérales de perception chez les enfants (> 40 dB HL) et passe en revue les méthodes pertinentes d'évaluation diagnostique.

Étiologie de la déficience auditive bilatérale de perception

Les progrès du dépistage génétique et un traitement énergique des infections périnatales ont modifié la fréquence des diagnostics de déficience auditive de perception[2-8]. Des études récentes semblent indiquer que des gènes autosomiques récessifs seraient à l'origine de la plupart des cas d'étiologie inconnue (il s'agirait de la connexine 26 (cx26), voir plus bas). Voici les catégories des étiologies et leur prévalence :

1. Inconnue (37,7 %)
2. Génétique — non syndromique (29,2 %) et syndromique (3,2 %, p. ex., syndrome de Waardenburg)
3. Non génétique — prénatale (12 %, p. ex., rubéole, cytomégalovirus) ; périnatale (9,6 %, p. ex., prématurité, asphyxie, kernictère) ; postnatale (8,2 %, p. ex., méningite). On présume que la neuropathie auditive est une cause postnatale non génétique. Il faudra en étudier plus à fond la fréquence et l'étiologie.

Présentation des étiologies communes

Cette section porte sur la présentation des étiologies les plus communes de la déficience auditive bilatérale de perception et les résultats des recherches sur la question.

Étiologie inconnue

Une recherche minutieuse peut permettre de déterminer une cause présomptive chez certains enfants montrant une déficience auditive bilatérale de perception, alors que ces cas étaient jusqu'ici d'étiologie dite « inconnue »[8,9]. La cause présumée est souvent de nature génétique et non syndromique et elle est déterminée après l'obtention d'antécédents médicaux familiaux plus détaillés.

Une étude récente[10], au cours de laquelle on a procédé à l'analyse rétrospective d'échantillons stockés de sang néonatal prélevés sur des enfants chez lesquels avait été diagnostiquée une déficience auditive de perception, a permis de repérer 5 cas (12 % des enfants touchés, 4 cas de déficience unilatérale et un cas de déficience bilatérale) dont la déficience a pu être causée par une infection intra-utérine par cytomégalovirus (CMV). Le rôle des infections prénatales est un domaine qui demande des recherches plus poussées.

Étiologie génétique non syndromique

La plupart des mutations non syndromiques de gènes récessifs produisent une surdité congénitale profonde, mais on remarque certaines variations. Les déficiences auditives génétiques non syndromiques sont très hétérogènes. Au moment de rédiger le présent compte rendu, 30 gènes récessifs ont été localisés dont 7 sont identifiés; 39 gènes dominants ont été localisés dont 11 sont identifiés; et 7 gènes liés au chromosome X sont localisés dont 1 est identifié[11].

La mutation génétique récessive non syndromique la plus courante se trouve dans le gène bêta-2 sur le chromosome 13, lequel produit la protéine connexine 26 (cx26). Les mutations dans le gène cx26 causent des déficiences auditives de gravité très diverse allant d'un déficit léger ou modéré à une surdité profonde. La connexine cx26 forme des jonctions lacunaires entre les cellules et certaines constatations permettent de croire qu'elle aide à la recirculation des ions dans l'endolymphe cochléaire[12]. Les mutations dans ce gène sont à l'origine de la moitié des cas de surdité récessive non syndromique, ce qui veut dire qu'elles causent de 30 % à 50 % de tous les cas de surdité non syndromique génétique. On estime la fréquence de porteur à un sujet sur quarante dans les populations européennes[13].

Étiologie génétique syndromique

Un exemple de cette catégorie est celui du syndrome de Waardenburg, un syndrome autosomique dominant à pénétrance variable[14]. Parmi ses caractéristiques cliniques, mentionnons le déplacement latéral des commissures internes des paupières, une racine du nez élevée, l'hypertrichose, la confluence des sourcils, des troubles pigmentaires et une déficience auditive de perception. De 30 % à 50 % des patients atteints du syndrome de Waardenburg ont une déficience auditive unilatérale ou bilatérale[15].

La possibilité d'une apparition fortuite des caractéristiques ci-dessus chez certains membres de la famille peut rendre difficile un diagnostic sûr de la présence du syndrome. Le syndrome de Waardenburg fait l'objet de plusieurs classifications en fonction de ces caractéristiques physiques. Les patients à dystopie des commissures des paupières ont le type 1 du syndrome et environ 20 % d'entre eux ont une déficience auditive de perception. Les patients sans dystopie des commissures des paupières ont le type 2 du syndrome et une prévalence de 50 % de déficience auditive de perception; ce déficit est plus probablement de nature progressive[16] et peut être unilatéral ou bilatéral[15,17]. On a relevé une anomalie radiologique de l'oreille interne chez 17 % de ces patients[18]. Des tests de dépistage génétique peuvent détecter le syndrome de Waardenburg (p. ex., PAX3, EDNRB, EDN3; Smith *et coll.*[19]) mais ils ne sont pas facilement accessibles et les écrits parus n'en décrivent pas très bien la sensibilité et la spécificité relativement à cet état pathologique.

Étiologie non génétique

Prématurité

La prématurité se définit comme une naissance avant l'achèvement de la 37e semaine de gestation. Bien que plusieurs facteurs de risque d'une déficience auditive de perception (hypoxie, septicémie, kernictère périnatal, etc.) puissent être présents chez des nouveau-nés prématurés, la prématurité constitue un indicateur de risque d'une fiabilité exceptionnelle.

Les bébés prématurés sont 20 fois plus susceptibles d'être atteint d'une déficience auditive grave que les bébés de poids et d'âge gestationnel normaux[20]. On connaît mal le mécanisme en cause, mais il semble faire intervenir des apnées récurrentes. L'histoire naturelle de la déficience auditive de perception associée à la prématurité n'a pas encore été bien décrite. S'il est impossible de prévoir qu'une naissance sera prématurée en se basant sur les facteurs de risque ou sur la datation par ultrasons, il n'en reste pas moins des signes et des symptômes néonatals dont le pleur faible, l'hypotonie, une posture anormale et le manque d'appétit[21-23], mais la fiabilité de ces mesures cliniques est mal connue.

Asphyxie

L'expérience montre que l'asphyxie (ou mort apparente) du nouveau-né peut endommager les voies auditives centrales et la cochlée. Des études d'autopsie ont permis de constater des lésions ischémiques à la matière grise corticale, aux noyaux gris centraux et au tronc cérébral d'enfants ayant souffert une asphyxie périnatale[24]. La gravité des lésions est proportionnelle à la durée de l'hypoxie[25]. La pathophysiologie signalerait la présence d'une déficience auditive à la naissance. Quoi qu'il en soit, les écrits parus jusqu'à maintenant ne décrivent pas bien l'histoire naturelle de la déficience auditive de perception.

Méningite

La déficience auditive de perception après une méningite est due à un endommagement de la cochlée accompagné d'une réduction des neurones dans les ganglions spiraux et de la destruction des cellules ciliées externes et internes[26]. La plupart des patients ayant fait une méningite restent marqués d'une déficience auditive de perception qui est permanente, bilatérale et de grave à profonde, mais dans une série de 64 cas de méningite méningococcique, on a constaté 38 % de déficiences bilatérales asymétriques et 11 % de déficiences unilatérales[27]. L'incidence signalée de la déficience auditive de perception après une méningite a varié entre 3 % et 40 %, la plupart des rapports se trouvant dans la gamme de 15 % à 20 %[28]. Parmi les patients se retrouvant avec une déficience auditive après une méningite, 89 % avaient contracté la méningite avant d'avoir atteint l'âge de trois ans[29]. Selon les données de recherche parues, la déficience auditive post-méningite peut se produire jusqu'à six mois après l'épisode de méningite, mais les patients chez qui le potentiel évoqué auditif du tronc cérébral (PEA[TC]) est normal après les premiers jours d'hospitalisation et d'antibiothérapie sont peu susceptibles de manifester une déficience auditive de perception[30].

Kernictère

L'hyperbilirubinémie est la présence d'une quantité de bilirubine sérique supérieure à 1,5 mg/100 ml[31]. Pendant la première semaine après la naissance, l'hyperbilirubinémie est le plus souvent attribuable à une surproduction de bilirubine par hémolyse et à une conjugaison défectueuse. Le kernictère correspond à un syndrome de séquelles neurologiques à la suite du passage de la bilirubine à travers la barrière hémato-encéphalique. Il s'observe souvent à des valeurs supérieures à 1,8–2,0 mg/100 ml. Les symptôme et signes précoces comprennent une jaunisse extrême, l'absence du réflexe de Moro, la difficulté à téter et la léthargie. Parmi les signes et symptômes tardifs, mentionnons un pleur aigu, le dos voûté avec hyperextension du cou (opisthotonos), une fontanelle bombée et des crises épileptiques[32]. Les liens entre le kernictère et la déficience auditive de perception sont bien documentés et attribués à un dépôt de bilirubine dans les noyaux cochléaires et les noyaux gris centraux[33]. Le kernictère est également associé à la neuropathie auditive (voir plus bas).

Rubéole

Les anomalies attribuées à une infection de rubéole congénitale comprennent la déficience auditive de perception, les cataractes, la microphthalmie, la buphthalmie, la malformation du septum interventriculaire, la sténose pulmonaire, la microcéphalie, l'infirmité motrice cérébrale, l'arriération mentale, le purpura thrombocytopénique, des éruptions cutanées, l'hépatomégalie, la splénomégalie et l'ostéopathie[34]. L'ensemble de ces anomalies ne sont habituellement pas présentes. De fait, 40 % des enfants inclus au Programme national de surveillance de la rubéole congénitale ont une seule anomalie organique[35], et la déficience auditive se présente comme une

anomalie isolée chez 22 % des enfants[36]. Le risque le plus grand se produit lorsque la mère est infectée pendant le premier trimestre de gestation[37]. Selon les études prospectives de la question, le risque estimatif se situerait entre 60 % et 90 %[38,39].

La déficience auditive de perception est la plus répandue des anomalies consécutives à une exposition intra-utérine à la rubéole. Elle est habituellement bilatérale, mais peut aussi être unilatérale. Parmi les dommages causés au système auditif, on signale des changements dégénératifs et inflammatoires touchant l'organe de Corti, la strie vasculaire, la membrane de Reissner et la membrane de Corti[40].

Chez certains enfants ayant une déficience auditive de perception découlant de la rubéole, il arrive que l'on puisse obtenir des renseignements sur les antécédents médicaux de la mère et particulièrement sur un contact possible avec la rubéole ou sur une éruption cutanée qui se serait produite pendant la grossesse. Cependant, dans le Programme national de surveillance de la rubéole congénitale, 24 % des mères des enfants à l'étude ont été incapables de donner quelque renseignement que ce soit sur un contact, une éruption ou une maladie pendant la grossesse[35]. Un certain nombre d'enfants ne montrant aucun signe d'endommagement autre que la déficience auditive peuvent manifester des symptômes de rétinopathie de rubéole et montrer ainsi qu'une infection congénitale a eu lieu. La rétinopathie est le résultat de zones alternées d'hyperpigmentation et d'hypopigmentation qui donnent une apparence décrite comme un effet « poivre et sel »; elle n'altère habituellement pas l'acuité visuelle et se manifeste sous sa forme typique chez 50 % des patients touchés par une rubéole congénitale[41]. Des tests sanguins prélevés pendant la grossesse et montrant des signes de séroconversion ou une hausse appréciable du titre des anticorps, de même que la détection d'anticorps IgM spécifiques, sont autant de preuves d'une infection bien définie[42]. La présence démontrée d'anticorps IgM spécifiques de la rubéole dans le liquide séreux du cordon ombilical impose un diagnostic d'infection congénitale puisque l'immunoglobuline de la classe IgM ne traverse pas la barrière placentaire.

Grâce aux programmes d'immunisation systématique contre la rubéole, les pays industrialisés ont pratiquement éradiqué cette maladie comme cause de déficience auditive de perception.

Neuropathie auditive

La description du syndrome de neuropathie auditive (NA) est toute récente. La NA se définit par la présence d'émissions oto-acoustiques (EOA), l'anormalité du potentiel évoqué auditif du tronc cérébral (PEATC), l'absence de réaction musculaire dans l'oreille moyenne et des réactions comportementales élevées ou absentes au son. L'intelligibilité de la parole est touchée hors de proportion relativement aux seuils d'un son pur[43,44].

Le schéma audiométrique est variable, mais il montre généralement une configuration ascendante ou plate. L'audition peut fluctuer avec le temps. Les implants cochléaires peuvent donner de bons résultats chez les enfants atteints de neuropathie auditive[45].

La NA est associée aux troubles suivants : hyperbilirubinémie, maladies neurodégénératives, maladies neurométaboliques, troubles de démyélinisation, neuropathologie sensorielle et motrice héréditaire (p. ex., syndrome de Charcot-Marie-Tooth), neuropathie inflammatoire, hydrocéphalie, retard grave ou généralisé du développement, neuropathie ischémique-hypoxique, encéphalopathie, méningite et infirmité motrice cérébrale[16]. L'existence d'un facteur génétique est possible puisque la NA est signalée dans des groupes familiaux[17]. Selon toutes les indications, le lieu de la lésion serait le système de cellules ciliées internes afférent à la cochlée[18].

Rendement diagnostique des tests utilisés pour déterminer l'étiologie de la déficience auditive de perception

Lorsqu'il ordonne l'exécution de tests de dépistage d'une déficience auditive de perception, le clinicien doit connaître le degré de certitude diagnostique rattaché aux résultats de ces tests, qu'ils soient positifs ou négatifs.

Dépistage génétique

Des études ont montré que le taux de porteurs de la mutation 35delG de la connexine 26 (cx26) se situe entre 2 % et 3 %, soit un taux semblable au taux de porteurs du gène de la fibrose kystique. La mesure par réaction en chaîne de la polymérase pour la connexine cx26 affiche un taux de sensibilité de 97,4 % et un taux de spécificité de 96,9 %[13]. En plus de son rendement diagnostique élevé, les partisans du dépistage génétique précoce font valoir aussi sa morbidité minimale. Bien que les prélèvements sanguins donnent une plus grande quantité d'ADN, les frottis buccaux offrent une solution de rechange acceptable[19]. Les tests de dépistage génétique font l'objet d'un intérêt croissant.

Tomodensitométrie

La tomodensitométrie peut révéler des anomalies radiologiques chez jusqu'à 37 % des enfants ayant une déficience auditive de perception[30]. La plus courante des anomalies isolées est celle des aqueducs élargis du vestibule; viennent ensuite la dysplasie des canaux semi-circulaires latéraux, l'opacité linéaire de la capsule otique, les conduits auditifs internes trop petits et l'hypoplasie de la cochlée. Au moins 40 % des patients dont les aqueducs du vestibule sont élargis se retrouvent éventuellement avec une déficience auditive profonde de perception[31]. Cette même anomalie peut signaler aussi la présence d'autres troubles parmi lesquels on relève le syndrome de l'éruption de l'étrier, la dysplasie des canaux semi-circulaires latéraux et la malformation de Mondini[32].

Études de laboratoire

Vu leur faible rendement diagnostique, les analyses sanguines (formule sanguine, numération plaquettaire, évaluation de l'auto-immunité et mesure de la glycémie) ne devraient pas être utilisées systématiquement si le patient ne montre pas d'autres signes précis de la maladie.

Le diagnostic du syndrome de Pendred repose sur les résultats d'une triade de tests visant la déficience auditive de perception congénitale, le goitre et un écoulement anormal révélé par une épreuve au perchlorate[53]. Étant donné la rareté des anomalies relevées dans les études de la fonction thyroïdienne, les tests pertinents ne devraient être administrés que si l'on constate des signes et des symptômes cliniques d'hypothyroïdie ou la présence d'un goitre, ou encore s'il y a des preuves radiologiques d'aqueducs élargis du vestibule ou de la malformation de Mondini.

Autres études

L'électrocardiogramme (ECG) peut s'avérer utile pour le dépistage des anomalies de conduction liées au syndrome de Jervell et Lange-Neilson (syndrome JLN). Il s'agit d'un trouble rare dont l'incidence estimative est d'un à six cas par million[54], mais un examen des cas signalés de syndrome de JLN (« syndrome héréditaire de l'allongement de QT ») a révélé une fréquence de 0,3 %[55] chez les enfants sourds[55]. Le dépistage des patients à syndrome de JLN peut leur sauver la vie. L'ECG est tout particulièrement précieux lorsque les antécédents médicaux de la famille de l'enfant sont rapportés et qu'il y est question de cas de syncope, d'arythmie ou de mort subite d'un jeune enfant.

L'examen des urines peut ne pas suffire, à lui seul, pour diagnostiquer le syndrome d'Alport, mais son rendement diagnostique est élevé dans le cas des protéines de la membrane basale glomérulaire[56,57]. Le coût de ces analyses pourrait cependant être prohibitif pour le dépistage systématique. Une question restée sans réponse est celle de la valeur possible du recours à l'analyse systématique des urines pour dépister l'hématurie ou la protéinurie. L'analyse systématique des urines est une opération simple et peu coûteuse. Personne n'a encore vraiment défini le rôle qu'elle pourrait jouer dans le diagnostic et le traitement des enfants ayant une déficience auditive de perception.

Conclusions

- L'évaluation médicale d'un nouveau-né ayant une déficience auditive devrait s'effectuer lorsque l'enfant a moins de trois mois et l'intervention devrait commencer avant l'âge de six mois.
- Parmi les étiologies les plus courantes de la déficience auditive bilatérale de perception, on retrouve des mutations génétiques congénitales non syndromiques (dont les mutations de la connexine 26, ou cx26), des mutations génétiques congénitales syndromiques, comme le syndrome de Waardenburg, et des facteurs non génétiques faisant intervenir la naissance prématurée, l'asphyxie, la méningite, le kernictère, l'infection intra-utérine et la neuropathie auditive (NA).
- Il nous faut des stratégies de décision rationnelles basées sur les données probantes et faisant intervenir une histoire complète des antécédents, un examen physique, une évaluation des risques et la réalisation et l'interprétation de tests de dépistage génétique, dans chaque cas de nouveau-né ou d'enfant qui présente une déficience auditive bilatérale de perception.

Principales références

1. Tomaski, S.M. et K.M. Grundfast. « A stepwise approach to the diagnosis and treatment of hereditary hearing loss », *Pediatr Clin N Am*, vol. 46 (1999), p. 35–48.
2. Dutta, P.K. et A. Banerjee. « An epidemiological study of hearing loss in a slum in Pune », *Indian J of Public Health*, vol. 4 (1991), p. 108–112.
3. Karikoski, J.O. et T.I. Martilla. « Prevalence of childhood hearing impairment in southern Finland », *Scand Audiol*, vol. 24 (1995), p. 237–241.
4. Kiese-Himmel, C., J. Schroff et E. Kruse. « Identification and diagnostic evaluation of hearing impairments in early childhood in German-speaking infants », *Eur Arch Oto-Rhino-L*, vol. 254 (1997), p. 133–139.
5. Naarden, K.V., P. Decouffe et K. Caldwell. « Prevalence and characteristics of children with serious hearing impairment in metropolitan Atlanta, 1991–1993 », *Pediatrics*, vol. 103 (1999), p. 570–573.
6. Parving, A. et A.M. Hauch. « The causes of profound hearing impairment in a school for the deaf — a longitudinal study », *Brit J Audiol*, vol. 28 (1994), p. 63–69.
7. Zakzouk, S.M. « Epidemiology and etiology of hearing impairment among infants and children in a developing country », *J Otolaryngol*, vol. 6 (1997), p. 335–344.
8. Zakzouk, S.M. et F. Al-Anazy. « Sensorineural hearing impaired children with unknown causes: a comprehensive etiological study », *Int J Pediatr Otorhi*, vol. 64 (2002), p. 17–21.
9. Parving, A. « Inherited low-frequency hearing loss. A new mixed conductive sensorineural entity? », *Scand Audiol*, vol 13 (1984), nº 1, p. 47–56.
10. Barbi, M., S. Binda, S. Caroppo *et coll.* « A wider role for congenital cytomegalovirus infection in sensorineural hearing loss », *Pediatr Infect Dis J*, vol. 22 (2003), nº 1, p. 39–42.
11. Van Camp, G. et R.J.H. Smith. *Hereditary Hearing Loss*. [Monographie sur le site Internet]. Disponible à l'adresse : <http://webhost.ua.ac.be/hhh/main.html>.
12. Kikuchi, T., R.S. Kimura, D.S. Paul *et coll.* « Gap junction systems in the mammalian cochlea », *Brain Res Rev*, vol. 32 (2000), p. 163–166.
13. Green, G.E., D.A. Scott, J.M. McDonald *et coll.* « Carrier rates in the Midwestern United States for GJB2 mutations causing inherited deafness », *JAMA*, vol. 281 (1999), p. 2211–2216.
14. Waardenburg, P.J. « A new syndrome combining developmental anomalies of the eyelids, eyebrows and nasal root with pigmentary defects of the iris and head hair and with congenital deafness », *Am J Hum Genet*, vol. 3 (1951), p. 195–253.
15. Hageman, M.J. et J.W. Delleman. « Heterogeneity in Waardenburg Syndrome », *Am J Hum Genet*, vol. 29 (1977), p. 468–485.

16. Hildesheimer, M., Z. Maayan, C. Muchnik *et coll.* « Auditory and vestibular findings in Waardenburg's Type 2 syndrome », *J Laryngol Otol*, vol. 103 (1989), p. 1130–1133.

17. National Institute on Deafness and Other Communication Disorders. [Page d'accueil sur le site Internet]. 2003. Disponible à l'adresse : <http://www.nidcd.nih.gov/health/hearing/waard.asp>.

18. Oysu, C., A. Oysu, I. Aslan et M. Tinaz. « Temporal bone imaging findings in Waardenburg's syndrome », *Int J Pediatr Otorhi*, vol. 58 (2001), nº 3, p. 215–221.

19. Smith, S.D., G.B. Schaefer, M.B. Horton *et coll.* « Medical genetic evaluation for the etiology of hearing loss in children », *J Commun Disord*, vol. 31 (1998), p. 371–388.

20. Southall, D.P., J.M. Richards, K.J. Rhoden *et coll.* « Prolonged apnea and cardiac arrhythmias in infants discharged from neonatal intensive care units », *Pediatrics*, vol. 70 (1982), p. 844–851.

21. American College of Obstetricians and Gynecologists. *Home uterine activity monitoring*. Committee opinion no. 172. Washington, D.C., ACOG, 1996.

22. Canadian Preterm Labor Investigators Group. « Treatment of preterm labor with the beta-adrenergic agonist ritodrine », *N Engl J Med*, vol. 327 (1992), p. 308–312.

23. Creasy, R.K. et M.A. Herron. « Prevention of preterm birth », *Semin Perinatol*, vol. 5 (1981), p. 295–302.

24. Wigglesworth, J.S. et K.E. Pape. « An integrated model for hemmorhage and ischemic lesions in the newborn brain », *Early Hum Dev*, vol. 2 (1978), p. 179–199.

25. Pape, K.E. et J.S. Wigglesworth. *Hemmorhage, Ischemia and the Perinatal Brain*, Heinemann Medical (for) Spastic International Medical Publications, Lippincott, 1979.

26. Paparellla, M.M. et M.J. Capps. « Sensorineural deafness in children — no genetic », *Otolaryng Head Neck*, 1973.

27. Moss, T.D. « Outcome of meningococcal Group B meningitis », *Arch Dis Child*, vol. 57 (1982), p. 616–621.

28. Hinojosa, R. et J.R. Lindsay. « Profound deafness, associated sensory and neural degeneration », *Arch Otolaryngol*, vol. 106 (1980), p. 193–209.

29. Brookhauser, P.E., D.W. Worthington et W.J. Kelly. « The pattern and stability of post-meningitic hearing loss in children », *Laryngoscope*, vol. 98 (1988), p. 940.

30. Rosenhall, U., O. Nylen, J. Lindberg *et coll.* « Auditory function after Haemophilus influenzae meningitis », *Acta Oto-Laryngol*, vol. 85 (1978), p. 243–247.

31. Odell, G.B. *Neonatal hyperbilirubinemia*, New York, Grune and Stratton, 1980.

32. Billings, R. *Rh incompatability*. [Monographie sur le site Internet]. 2003. Disponible à l'adresse : <http://www.1uphealth.com/health/rh_incompatibility_diagnosis_tests.html>.

33. Keaster, J., C.B. Hyman et I. Harris. « Hearing problems subsequent to neonatal hemolytic disease or hyperbilirubinemia », *Am J Dis Child*, vol. 117 (1969), p. 406-410.

34. Dudgeon, J.A. « Congenital rubella: a preventable disease », *Postgrad Med J*, vol. 3 (1972), p. 7-11.

35. Sheppard, S. « National Congenital Rubella Surveillance Program 1971-1981 », *Proceedings of the Scientific Meeting of the British Association of Audiological Physicians and Community Pediatric Group*, 1981.

36. Balkany, T.J. et M.Luntz. « Diagnosis and management of sensorineural hearing disorders », dans *Pediatric Otology and Neurotology*, A.K. Lalwani et K.M. Grundfast (eds.), Philadelphie, PA, 1998, p. 397-403.

37. Siegel, M., H.T. Fuerst et U.F Guince. « Rubella epidemicity and embryopathy. Results of a long-term study », *Am J Dis Child*, vol. 121 (1971), p. 469-473.

38. Hurley, R. « Virus infections in pregnancy and the puerperium », *Recent Advances in Clinical Virology*, 1983.

39. Dudgeon, J.A. « Laboratory studies in congenital rubella deafness », *Int J Audiol*, vol. 9 (1970), p. 68-76.

40. Grumpel, S. « Clinical and social status of patients with congenital rubella », *Arch Dis Child*, vol. 47 (1972), p. 330-337.

41. Schei, H.G. et D.M. Albert. *Adler's textbook of ophthalmology*, W.B. Saunders, 1986.

42. Tobin, J.O.H. « Viruses and Deafness », *Proceedings of the Scientific Meeting of the British Association of Audiological Physicians and Community Pediatric Group*, 1981.

43. Starr, A., T.W. Picton, Y. Sininger *et coll.* « Auditory neuropathy », *Brain*, vol. 119 (juin 1996), partie 3, p. 741-753.

44. Berlin, C.I., T. Morlet et L.J. Hood. « Auditory neuropathy/dyssynchrony: its diagnosis and management », *Pediatr Clin N Am*, vol. 50 (avril 2003), n° 2, p. 331-340, vii-viii.

45. Buss, E., R.F. Labadie, C.J. Brown *et coll.* « Outcome of cochlear implantation in pediatric auditory neuropathy », *Otol Neurotol*, vol. 23 (mai 2002), n° 3, p. 328-332.

46. Campbell, K.C.M. et G. Mullin-Derrick. *Otoacoustic Emissions*, juillet 2002. [Monographie sur le site Internet]. Disponible à l'adresse : <http://www.emedicine.com>.

47. Madden, C., M. Rutter, L. Hilbert *et coll.* « Clinical and audiological features in auditory neuropathy », *Arch Otolaryngol*, vol. 128 (sept. 2002), n° 9, p. 1026-1030.

48. Sawada, S., N. Mori, R.J. Mount et R.V. Harrison. « Differential vulnerability of inner and outer hair cell systems to chronic mild hypoxia and glutamate ototoxicity: insights into the cause of auditory neuropathy », *J Otolaryngol*, vol. 30 (avril 2001), nº 2, p. 106-114.

49. Greinwald, J.H. et C.J. Hartnick. « The evaluation of children with sensorineural hearing loss », *Arch Otolaryngol*, vol. 128 (2002), p. 84-87.

50. Mafong, D.D., E.J. Shin et A.K. Lalwani. « Use of laboratory evaluation and radiologic imaging in the diagnostic evaluation of children with SNHL », *Laryngoscope*, vol. 112 (2002), p. 1-7.

51. Reilly, G.P., A.K. Lalwani et R.K. Jackler. « Congenital anomalies of the inner ear », dans *Pediatric Otology and Neurotology*, A.K. Lalwani et K.M. Grundfast (eds.), Philadelphie, PA, 1998, p. 201-210.

52. Shirazi, A., J.E. Fenton et P.A. Fagan. « Large vestibular aqueduct syndrome and stapes fixation », *J Laryngol Otol*, vol. 108 (1994), p. 989-990.

53. Fugazzola, L., D. Mannavola, N. Cerutti *et coll.* « Molecular analysis of the Pendred's syndrome gene and magnetic resonance imaging studies of the inner ear are essential for the diagnosis of true Pendred's syndrome », *J Clin Endocr Metab*, vol. 85 (2000), nº 7, p. 2469-2475.

54. Fraser, G.R., P. Froggart et T.N. James. « Congenital deafness associated with ECG abnormalities: a recessive syndrome », *Q J Med*, vol. 33 (1964), p. 361-385.

55. Hashiba, K. « Hereditary QT prolongation syndrome in Japan: Genetic analysis and pathological findings of the conducting system », *Jpn Circulation J*, vol. 42 (1978), p. 1133-1150.

56. Bartosch, B., W. Vycudilik, C. Popow et G. Lubec. « Urinary 3-hydroxyproline excretion in Alport's syndrome: a non-invasive screening test? », *Arch Dis Child*, vol. 66 (fév. 1991), nº 2, p. 248-251.

57. Lubec, G., E. Balzar, G. Weissenbacher et G. Syre. « Urinary excretion of glomerular basement membrane antigens in Alport's syndrome. A new diagnostic approach », *Arch Dis Child*, vol. 53 (mai 1978), nº 5, p. 401-406.

Références additionnelles

Joint Committee on Infant Hearing. « Year 2000 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs », *Am J Audiol*, vol. 9 (2000), p. 9-29.

Swartz, M.N. « Bacterial meningitis », dans *Cecil's Textbook of Medicine*, J.B. Wyngaarden *et coll.* (eds.), 19e édition, Philadelphie, PA, W.B. Saunders Co., 1992.

Prise en charge des maladies de l'oreille moyenne chez les enfants de moins de deux ans ayant une déficience auditive de perception

Auteurs : Dr Brian Westerberg, Dr Sanjay Morzaria, Dr Frederick Kozak et Dr David Price

Après une otite de l'oreille moyenne avec épanchement (OME), que l'affection ait été une otite moyenne aiguë (OMA) ou non, entre 70 % et 90 % des enfants ont une déficience auditive de conduction (DAC) intermittente pendant leurs deux premières années de vie. L'enfant de moins de deux ans atteint d'une DAC intermittente et d'une déficience auditive sous-jacente de perception présente des difficultés de diagnostic et un dilemme sur le plan thérapeutique. Compte tenu de l'élaboration soignée et de la mise en œuvre des programmes de développement précoce de l'audition et de la communication (DPAC), on demande de plus en plus souvent aux médecins d'examiner des jeunes enfants et des bébés afin d'évaluer et de prendre en charge les troubles médicaux liés à la déficience auditive.

Les chercheurs ont démontré une corrélation négative entre les mesures du développement de la parole et du langage et la durée d'une OME pendant les premières années de la vie de l'enfant[1,2]. Il est possible qu'une déficience auditive intermittente de conduction ait des effets plus marqués sur la discrimination des mots qu'un cas comparable de déficience auditive de perception[3]. Les troubles qui causent la DAC influent sur le rendement de divers tests de diagnostic[4]; ils compromettent ainsi encore plus l'ouïe de l'enfant qui a une déficience auditive de perception et risquent de retarder le diagnostic et, par là, le recours aux options possibles pour le développement de l'audition et de la communication[5]. Les émissions oto-acoustiques, par exemple, peuvent être influencées par la présence de débris dans le conduit auditif externe et de liquide dans l'oreille moyenne[6].

Cet examen critique porte avant tout sur la DAC intermittente et la déficience auditive de perception chez les enfants. Il exclut la prise en charge des enfants ayant une déficience auditive permanente de conduction (consécutive, par exemple, à une fixation congénitale des osselets ou à une atrésie du conduit auditif externe). La prise en charge de ces états pathologiques ne pose pas le même dilemme pour le médecin et l'audiologiste et cela dépasse le propos du présent rapport. La modification des facteurs de risque liés au comportement et au milieu dans le cas de l'OME et de l'OMA ne fera pas non plus l'objet d'une analyse complète. Selon les données probantes obtenues jusqu'à maintenant, il semble que le risque d'une OMA ou d'une OME chez un enfant d'un à trois ans autrement en bonne santé soit aggravé par l'exposition au tabagisme passif, la fréquentation d'une garderie et l'allaitement au biberon[7]. Les raisons justifiant la modification de ces facteurs de risque s'appliquent également à tous les enfants, qu'ils aient ou non une déficience auditive de perception. Enfin, le présent examen ne porte pas directement sur les évaluations audiométriques visant l'OME, c'est-à-dire, la tympanométrie. Il est reconnu que ces tests constituent un renforcement important de l'examen clinique.

Diagnostic de l'otite moyenne avec épanchement (OME)

L'évaluation correcte de l'OME peut prévenir les retards de diagnostic et le traitement inutile des sujets atteints de déficience auditive permanente chez l'enfant (DAPE). L'otoscopie pneumatique est fortement recommandée par l'Otitis Media Guideline Panel[7] pour l'évaluation diagnostique de l'OME chez les enfants d'un à trois ans par ailleurs en bonne santé, parce qu'elle permet à l'observateur de voir directement l'effet d'une pression positive et négative sur la mobilité de la membrane du tympan.

Il n'existe aucun écrit publié au sujet de l'exactitude des résultats de l'otoscopie pneumatique pour le diagnostic de l'OME chez un enfant de moins de deux ans ayant une déficience auditive de perception. Des études menées sur des enfants en bonne santé indiquent une sensitivité de 85 % à 98 % et une spécificité de 71 % à 90 %[8-10]. Tout comme c'est le cas pour d'autres méthodes, la qualité de la formation de l'examinateur influe beaucoup sur l'exactitude du diagnostic[11]. Les résultats des examens cliniques doivent être interprétés de concert avec ceux des évaluations audiologiques exécutées lors du diagnostic de l'OME. Le recours à la tympanométrie et à l'étude des réflexes stapédiens est possible avec des enfants de moins de deux ans. Il faut souligner que la concordance de diagnostic entre les trois tests est faible lorsqu'il s'agit de nouveau-nés[12], mais qu'elle s'améliore de façon significative après l'âge de 2 ou 3 mois.

Liquide dans l'oreille moyenne — Prévalence et résolution

Chez la plupart des nouveau-nés acheminés vers une évaluation audiologique de diagnostic à la demande d'un programme de DPAC, l'examen ne révèle pas de DAPE. La rétention du liquide amniotique est l'une des causes hypothétiques des faux résultats positifs obtenus lors du dépistage auditif chez les nouveau-nés. Le liquide amniotique prend plusieurs jours à disparaître de l'oreille moyenne des bébés naissants (figure 1).

La prévalence de l'OME est maximale pendant les six à douze mois après la naissance et elle est beaucoup plus répandue chez les nouveau-nés à risque élevé[14]. Une OME unilatérale prend en moyenne cinq semaines à guérir, que l'enfant ait fait ou non une OMA; une OME bilatérale prend en moyenne neuf semaines à guérir après une OMA, et huit semaines lorsque l'enfant n'a pas fait d'OMA[15].

Traitement de l'otite moyenne avec épanchement

De nombreux cliniciens recommandent le recours à un traitement énergique de l'OME chez les enfants ayant une déficience auditive sous-jacente de perception. L'élaboration de directives de traitement de l'OME et de la déficience auditive de perception qui l'accompagne doit se fonder sur des extrapolations à partir d'études menées sur des enfants par ailleurs en bonne santé. Il convient de souligner que bon nombre d'experts préconisent des modes de traitement plus agressifs[16].

Figure 1 : Histoire naturelle de la résolution du liquide amniotique resté dans l'oreille moyenne des bébés après la naissance

Drains transtympaniques

La myringotomie bilatérale avec pose de drains transtympaniques (MBDT) réduit de 277 jours à 142 jours la durée moyenne des OME pendant l'année qui suit et elle apporte aux seuils auditifs une amélioration de 5 à 6 dB en moyenne[19]. Cependant, certaines des complications propres aux drains transtympaniques sont liées au déficit auditif de conduction; il s'agit notamment de l'otorrhée et des perforations (2,2 % pour les drains à court terme et 16,6 % pour les drains à long terme[20].

Il arrive que les problèmes de comportement soient plus répandus chez les enfants qui font une OME, et que l'amélioration de la déficience auditive de conduction par la MBDT atténue ces problèmes[21]. Il est possible que les enfants atteints d'une OME présentent des retards aux tests de langage verbal et d'expression orale comparativement aux enfants en bonne santé[22]. Certaines données probantes semblent indiquer que la MBDT peut améliorer aussi ces résultats.

De nombreux médecins préconisent le recours à des modes de traitement énergiques pour les enfants atteints d'une OME et d'une déficience auditive sous-jacente de perception. Selon les constatations du présent examen, si l'OME persiste de huit à douze semaines, une MBDT avec pose des drains à court terme (afin d'atténuer le risque de complications) devrait être présentée comme une option aux parents.

Antibiotiques

Les antibiotiques offrent une augmentation légère et à court terme de la probabilité de guérison d'une OME chez des enfants par ailleurs en bonne santé[10]. L'expérience montre qu'un enfant sur sept traités aux antibiotiques en tire les résultats escomptés, c'est-à-dire que le nombre de sujets à traiter est de sept (NST = 7). Il faut tenir

compte de la faiblesse de cet avantage en comparaison des effets négatifs possibles du recours aux antibiotiques, notamment le renforcement de la résistance bactérienne à l'antibiotique en question dans le milieu de vie de l'enfant.

Dans le cas d'un enfant qui a une déficience auditive de perception et souffre d'une OME depuis quatre à six semaines, il pourrait être justifié de recourir à un traitement de 10 jours avec un antibiotique de première ligne (p. ex., de l'amoxicilline à 40-80 mg/kg/jour).

Autres traitements

L'adénoïdectomie n'est pas indiquée dans ce groupe d'âge pour le traitement d'une OME, vu l'absence d'études en nombre suffisant qui démontrent l'efficacité d'un tel traitement[7]. Les stéroïdes, les décongestionnants antihistaminiques et l'amygdalectomie ne sont pas recommandés[7].

Prise en charge de l'otite moyenne aiguë

Une déficience auditive de conduction (DAC) intermittente faisant suite à une OMA chez un enfant de moins de deux ans est présumée causer des problèmes semblables à ceux découlant d'une OME. Les craintes liées au faible taux de résolution clinique et à la possibilité d'un risque accru de complications suivant une OMA chez les enfants de moins de deux ans, en comparaison des enfants de plus de deux ans, justifient actuellement le recours à un traitement de 10 jours avec un antibiotique de première ligne (amoxicilline à 40-80 mg/kg/jour)[7,8]. Le traitement doit être adapté en fonction de chaque enfant puisque certains peuvent courir un risque plus grand de complications à long terme d'affections de l'oreille moyenne et nécessiter, par conséquent, un traitement plus agressive de l'OMA. Les enfants inuit canadiens, par exemple, peuvent être plus susceptibles d'afficher une déficience auditive de conduction à la suite d'une affection de l'oreille moyenne[9].

Un enfant qui fait trois OMA ou plus en six mois, ou quatre OMA ou plus en un an, pourra être traité au moyen d'un antibiotique prophylactique ou d'une MBDT[7,8]. Si une MBDT est jugée nécessaire pour un enfant ayant une déficience auditive de perception sous-jacente, il est indiqué de recourir à des drains à court terme plutôt qu'à long terme afin d'atténuer le risque de perforation chronique[7,8]. On encore, chez un enfant à OMA récurrentes, on pourra essayer un traitement d'un à six mois avec un antibiotique prophylactique (amoxicilline à 20 mg/kg/jour). On évitera ainsi le risque d'otorrhée ou de perforation suite à la MBDT, mais ce traitement pourrait renforcer la résistance aux antibiotiques dans la collectivité. Il y a de bonnes raisons de restreindre l'utilisation des antibiotiques prophylactiques puisqu'une utilisation répandue mène à l'accroissement de la résistance bactérienne dans la collectivité.

Le vaccin antipneumococcique conjugué réduit de 6 % à 7 % le risque global d'OMA, de 25 % le risque d'OMA pneumococcique, et de 20 % la nécessité de recourir à une MBDT chez les enfants en bonne santé âgés de trois ans ou moins[7,8]. La prévention de l'OMA chez les enfants ayant une déficience auditive de perception peut constituer une raison additionnelle de mettre en œuvre des programmes à financement public

de cette vaccination pour tous les enfants ou au moins pour les enfants à risque élevé de subir les effets néfastes de l'OMA. De même, le vaccin antigrippal, surtout dans sa formulation intranasale, peut contribuer à réduire le risque d'OMA chez les enfants[27]. Une étude a montré que les enfants vaccinés avaient de 6 % à 30 % moins d'épisodes d'OMA que les enfants du groupe témoin, même si l'étude en question n'était pas précisément conçue dans le but d'évaluer la diminution du nombre des cas d'OMA. Il faudra pousser les recherches dans ce domaine.

Conclusions

- Entre 70 % et 90 % des enfants souffriront d'une déficience auditive de conduction intermittente de conduction après avoir fait une otite moyenne avec épanchement (OME), qu'elle soit due à une otite moyenne aiguë (OMA) ou non, pendant leurs deux premières années de vie.
- L'otoscopie pneumatique est recommandée pour l'évaluation clinique de l'OME chez les enfants de moins de deux ans par ailleurs en bonne santé qui ont une déficience auditive de perception.
- Une OME unilatérale prend en moyenne cinq semaines à guérir, que l'enfant ait fait ou non une OMA; une OME bilatérale prend en moyenne huit à neuf semaines à guérir.
- La myringotomie bilatérale avec pose de drains transtympaniques (MBDT) réduit la durée moyenne des OME, améliore les seuils auditifs et atténue les problèmes de comportement et de niveau d'expression langagière chez certains enfants.
- Il y a lieu d'envisager une thérapie aux antibiotiques et un vaccin antipneumococcique conjugué pour les enfants souffrant de maladies de l'oreille moyenne.
- D'autres recherches seraient nécessaires pour expliquer l'histoire naturelle de l'OME chez les enfants ayant une déficience auditive de perception, les régimes antibiotiques optimaux et les complications liées aux drains transtympaniques.

Principales références

1. Friel-Patti, S. et T. Finitzo. « Language learning in a prospective study of otitis media with effusion in the first two years of life », *J Speech Hear Res*, vol. 33 (1990), p. 188-194.
2. Teele, D.W., J.O. Klein, C. Chase *et coll.* (Greater Boston Otitis Media Study Group). « Otitis media in infancy and intellectual ability, school achievement, speech, and language at age 7 years », *J Infect Dis*, vol. 162 (1990), p. 685-694.
3. Katz, J. « The effects of conductive hearing loss on auditory function », *American Speech-Language-Hearing Association*, vol. 20 (1978), p. 879-886.
4. Levi, H., C. Adelman, M. Geal-Dor *et coll.* « Transient evoked otoacoustic emissions in newborns in the first 48 hours after birth », *Audiology*, vol. 36 (1997), p. 181-186.
5. Watkin, P.M. et M. Baldwin. « Confirmation of deafness in infancy », *Arch Dis Child*, vol. 81 (1999), p. 380-389.

6. Proschel, U. et U. Eysholdt. « Evoked otoacoustic emissions in children in relation to middle ear impedance », *Folia Phoniatr*, vol. 45 (1993), p. 288-294.

7. Stool, S.E., A.O. Berg, S. Berman, *et coll.* Otitis Media Guideline Panel, *Otitis media with effusion in young children. Clinical Practice Guideline, Number 12*. Publication de l'AHCPR, n° 94-0622. Rockville, MD, Agency for Health Care Policy and Research, Clinical Practice Guideline, Public Health Service, U.S. Department of Health and Human Services, juillet 1994.

8. Mains, B.T. et J.G. Toner. « Pneumatic otoscopy: Study of inter-observer variability », *J Laryngol Otol*, vol. 103 (1989), p. 1134-1135.

9. Vaughan-Jones, R. et R.P. Mills. « The Welch Allyn Audioscope and Microtymp: their accuracy and that of pneumatic otoscopy, tympanometry and pure-tone audiometry as predictors of otitis media with effusion », *J Laryngol Otol*, vol. 106 (1992), p. 600-602.

10. Nozza, R.J., C.D. Bluestone, D. Kardatzke et R. Bachman. « Identification of middle ear effusion by aural acoustic admittance and otoscopy », *Ear Hearing*, vol. 13 (1994), n° 4, p. 310-323.

11. Silva, A.B. et A.J. Hotaling. « A protocol for otolaryngology-head and neck resident training in pneumatic otoscopy », *Int J Pediatr Otorhi*, vol. 40 (1997), p. 125-131.

12. Roberts, D.G., C.E. Johnson, S.A. Carlin *et coll.* « Resolution of middle ear effusion in newborns », *Arch Pediat Adol Med*, vol. 149 (1995), p. 873-877.

13. Marchant, C.D., P.M. McMillan, P.A. Shurin *et coll.* « Objective diagnosis of otitis media in early infancy by tympanometry and ipsilateral acoustic reflex thresholds », *J Pediatr*, vol. 109 (1986), p. 590-595.

14. Engel, J., L. Anteunis, A. Volovics *et coll.* « Prevalence rates of otitis media with effusion from 0 to 2 years of age: healthy-born versus high-risk-born infants », *Int J Pediatr Otorhi*, vol. 47 (1999), p. 243-251.

15. Hogan, S.C., K.J. Stratford et D.R. Moore. « Duration and recurrence of otitis media with effusion in children from birth to 3 years: prospective study using monthly otoscopy and tympanometry », *Brit Med J*, vol. 314 (1997), p. 350-355.

16. Rosenfeld, R.M. et C.D. Bluestone. *Evidence-based otitis media*. B.C. Decker Inc., Hamilton, 1999.

17. Doyle, K.J., P. Rodgers, S. Fujikawa et E. Newman. « External and middle ear effects on infant hearing screening test results », *Otolaryng Head Neck*, vol. 122 (2000), p. 177-181.

18. Cavanaugh, R.M. « Pneumatic otoscopy in healthy full-term infants », *Pediatrics*, vol. 79 (1987), p. 520-523.

19. Rovers, M.M., H. Straatman, K. Ingels *et coll.* « The effect of short-term ventilation tubes versus watchful waiting on hearing in young children with persistent otitis media with effusion: randomized trial », *Ear Hearing*, vol. 22 (2001), p. 191-199.

20. Kay, D., M. Nelson et R.M. Rosenfeld. « Meta-analysis of tympanostomy tube sequelae », *Otolaryng Head Neck*, vol. 124 (2001), p. 374-380.

21. Wilks, J., R. Maw, T.J. Peters *et coll.* « Randomised controlled trial of early surgery versus watchful waiting for glue ear: the effect on behavioural problems in pre-school children », *Clin Otolaryngol*, vol. 25 (2000), p. 209-214.

22. Maw, R., J. Wilks, I. Harvey *et coll.* « Early surgery compared with watchful waiting for glue ear and effect on language development in preschool children: a randomised trial », *Lancet*, vol. 353 (1999), p. 960-963.

23. Rosenfeld, R.M., M.L. Casselbrant et M.T. Hannley. « Implications of the AHRQ evidence report on acute otitis media », *Otolaryng Head Neck*, vol. 125 (2001), p. 440-448.

24. Moore, J.A. « Comparison of risk of conductive hearing loss among three ethnic groups of Arctic audiology patients », *J Speech Language Hear R*, vol. 42 (déc. 1999), n° 6, p. 1311-1322.

25. National Advisory Committee on Immunization. « Advisory Committee Statement (ACS), Statement on recommended use of pneumococcal conjugate vaccine », *Canadian Communicable Disease Report — Supplement*, vol. 28 (jan. 2002), ACS-2.

26. Eskola, J., T. Kilpi, A. Palmu *et coll.* (groupe d'étude finnois sur l'otite moyenne), « Efficacy of a pneumococcal conjugate vaccine against acute otitis media », *N Engl J Med*, vol. 344 (2001), n° 6, p. 403-409.

27. Belshe, R.B., P.M. Mendelman, J. Treanor *et coll.* « The efficacy of live attenuated, cold-adapted, trivalent, intranasal influenzavirus vaccine in children », *N Engl J Med*, vol. 338 (1998), p. 1405-1412.

Références additionnelles

Joint Committee on Infant Hearing. « Year 2000 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs », *Am J Audiol*, vol. 9 (2000), p. 9-29.

Damoiseaux, R.A.M.J., E.A.M. van Balen, A.W. Hoes *et coll.* « Primary care based randomized, double-blind trial of amoxicillin versus placebo for acute otitis media in children aged under 2 years », *Brit Med J*, vol. 320 (2000), p. 350-354.

Chapitre VI : Développement de l'audition et de la communication

Amplification

Auteur : D. Richard Seewald

Les données probantes montrent que des appareils de correction bien ajustés peuvent améliorer le fonctionnement auditif des enfants ayant une déficience auditive[1-3]. En conséquence, le recours précoce à l'amplification binaurale sera probablement bénéfique pour les nourrissons qui ont une audition résiduelle mesurable dans les deux oreilles. Afin de tirer tout le parti possible du diagnostic précoce d'une déficience auditive, l'ajustement précis de l'amplification donnée par l'appareil de correction doit s'effectuer le plus tôt possible, idéalement durant le mois suivant la confirmation de la déficience auditive et, autant que faire se peut, avant que l'enfant ait atteint l'âge de six mois[4]. L'ajustement de l'amplification devrait se faire quand : 1. la déficience auditive a été confirmée; 2. la famille a opté pour un appareil de correction après avoir révisé objectivement les attentes et étudié toutes les options offertes; 3. lorsque aucune contre-indication précise n'est soulevée à la suite d'un examen médical qui sera exécuté de préférence par un oto-rhino-laryngologiste armé d'une longue expérience en pédiatrie. Enfin, pour assurer une amplification bien ajustée de l'appareil dans le cas de jeunes bébés, il faut faire appel à des spécialistes hautement qualifiés et à des protocoles d'ajustement propres à la population pédiatrique[5,6].

Éléments principaux de l'ajustement de l'amplification chez les nourrissons

Évaluation préparatoire à la pose de l'appareil auditif

L'ajustement correct de l'amplification pour un nourrisson dépend des résultats d'une évaluation valide et exhaustive. Les données d'évaluation nécessaires à l'ajustement de l'amplification sont les suivantes :

- données d'estimation de la sensibilité auditive en fonction de la fréquence, pour chacune des deux oreilles
- détermination du type de déficience, c'est-à-dire, de conduction; sensorielle; mixte à la fois sensorielle et de conduction ; neuropathie auditive - NA
- certificat de santé autorisant la pose d'un appareil auditif
- mesure de l'occlusion acoustique de l'oreille externe, obtenue par la méthode basée sur la différence entre l'oreille réelle et un coupleur[7]

Il faut disposer d'une estimation des seuils de conduction aérienne, et lorsque indiqué, de conduction osseuse, spécifiques à la fréquence avant de prescrire et de poser un appareil d'amplification à de jeunes bébés. Dans le cas de nouveau-nés et de nourrissons qui n'ont pas encore atteint l'âge de développement de six mois, on peut obtenir des estimations de la sensitivité auditive, spécifiques à la fréquence et à l'oreille, par le biais de mesures du potentiel évoqué auditif du tronc cérébral

PEATC[8]. Les données spécifiques à la fréquence sont nécessaires à une estimation juste du degré et de la configuration de la déficience auditive dans chaque oreille. Une simple mesure par clics du PEATC ne suffit pas pour permettre un bon ajustement de l'amplification. Chez les bébés plus âgés, il est conseillé de recourir à l'audiométrie par renforcement visuel (ARV) pour mesurer les seuils de comportement spécifiques à chaque oreille. Les mesures de l'impédance acoustique, dont la tympanométrie à haute fréquence et la vérification des réflexes dans l'oreille moyenne, et le recours à l'émission oto-acoustique (EOA) sont nécessaires pour déterminer le type de déficience auditive en présence[9].

Les propriétés acoustiques des oreilles externes varient remarquablement d'un sujet à l'autre chez les nourrissons[9-11]. Cette variable doit être prise en compte, si l'on veut que l'appareil auditif soit bien choisi et bien posé, et elle doit être appliquée à plusieurs étapes du processus de sélection et d'ajustement de l'amplification. La méthode basée sur la mesure de la différence entre l'oreille réelle et un coupleur offre un moyen fiable et valide de saisie de l'acoustique de chaque oreille externe pour les besoins de l'ajustement de l'amplification[7,12,13]. Par conséquent, tout comme les examens audiométriques conventionnels de diagnostic, le processus de prescription et d'ajustement de l'amplification pour un nourrisson doit se faire seulement après la quantification de la différence entre l'oreille réelle et un coupleur. Une fois obtenus, ces renseignements sont appliqués aux données d'évaluation des seuils afin d'adapter le niveau estimatif d'audition au niveau transcodé de pression acoustique utilisé dans les méthodes pédiatriques modernes de prescription des appareils auditifs[13]. Ces renseignements sont également utiles plus tard dans le processus d'ajustement de l'amplification pour définir les caractéristiques de rendement électro-acoustique d'un coupleur de 2cc qui conviennent au nourrisson en cause, et aussi pour prévoir le rendement de l'appareil auditif dans l'oreille réelle à partir des mesures électro-acoustiques basées sur le coupleur[14].

Sélection de l'appareil auditif

La pose d'appareils amplificateurs à de jeunes bébés doit se baser sur une méthode normative systématique, fondée sur l'expérience clinique et conçue tout spécialement pour la pédiatrie[7,9]. Cette méthode devrait 1- donner les valeurs cibles de fréquence et de gain fonctionnel à atteindre pour une gamme de niveaux d'entrée; 2- donner les valeurs cibles de rendement à atteindre par fréquence pour que l'appareil auditif donne son effet maximum; 3- tenir compte systématiquement des variations de développement et des changements qui se produisent avec le temps dans l'acoustique de l'oreille externe; et 4- permettre au sujet d'entendre clairement une vaste gamme de niveaux et de fréquences de sons de la voix[7,9].

Compte tenu des progrès rapides de la technologie et de l'apparition constante de nouveaux appareils auditifs, des recherches supplémentaires s'imposent en vue de déterminer les avantages et les limites de l'application, chez les nourrissons, des nouveaux appareils à processeur de signal numérique[6].

Vérification électro-acoustique

Au cours du processus de pose et d'ajustement de l'appareil auditif, l'étape de la vérification électro-acoustique a pour but de veiller à ce que le rendement mesuré de l'appareil soit adapté aux critères prescrits pour chaque bébé. Lorsqu'il s'agit d'appareils devant être posés à des nouveau-nés, une vérification électro-acoustique complète doit comprendre les éléments suivants :

- des mesures prises avec des signaux vocaux réels ou simulés afin de prévoir avec exactitude le gain auditif apporté par l'instrument dans les environnements où il sera utilisé
- des mesures prises à divers niveaux d'entrée sonore afin de prévoir l'audibilité d'une gamme d'expressions vocales ordinaires produites dans des conditions variées
- des mesures du rendement maximum de l'appareil auditif à l'aide de signaux d'essai constitués de sons purs[10,15].

Les constats actuels semblent justifier, en matière d'électro-acoustique, le recours à une démarche de « simulation de l'oreille réelle » au moment d'ajuster l'amplification offerte par les appareils posés à des nourrissons. Cette démarche fait intervenir la vérification de tous les paramètres électro-acoustiques d'un coupleur de 2 cc dans une enceinte d'essai d'appareils auditifs. Ensuite, un transcodage acoustique individualisé, incluant la mesure de la différence entre l'oreille réelle et un coupleur pour l'enfant en cause, est appliqué afin de prévoir le rendement de l'appareil auditif dans l'oreille réelle[7]. Une étude réalisée par Seewald *et coll.*[13] a permis de confirmer que cette façon de procéder pouvait servir à formuler des prévisions exactes du gain obtenu dans l'oreille réelle et de la réaction de saturation de l'oreille réelle chez les enfants. L'un des avantages de cette démarche de vérification avec « simulation de l'oreille réelle » est qu'elle exclut l'erreur de mesure qui peut se produire avec les mesures conventionnelles du champ acoustique à l'aide d'une sonde à microphone.

Surveillance du rendement d'amplification

Une fois que l'on a posé correctement à un nourrisson l'appareil auditif qui convient, il faut surveiller de près et évaluer le rendement de la fonction d'amplification. Avec le temps, on pourra envisager le recours aux aides technologiques, par exemple, les systèmes FM, ou à d'autres dispositifs, les implants cochléaires*.

Il est important de procéder à des réévaluations fréquentes afin de s'assurer que les paramètres d'amplification demeurent convenables et que l'enfant continue de tirer tout l'avantage escompté de l'appareil. Les recherches visant la validation de l'amplification pour les nourrissons restent insuffisantes, mais la situation pourrait s'améliorer au fur et à mesure de la mise en œuvre des programmes de dépistage des troubles d'audition chez les nourrissons[10,16].

*Nota : Cette section n'a pas abordé la question des implants cochléaires parce que le présent rapport porte avant tout sur les bébés de six mois ou moins.

Des études ont donné lieu à des constatations contradictoires selon lesquelles l'utilisation d'un appareil auditif pourrait causer des déplacements marqués des seuils de perception dans l'oreille aidée de l'enfant. Ces divergences s'expliquent en partie par le manque de contrôle adéquat de certains aspects d'études rétrospectives et par le recours à des données de groupe. Il convient donc de recommander la surveillance fréquente des seuils et de la fonctionnalité de l'appareil auditif, dans le cadre d'un programme précis de suivi de tout nourrisson porteur d'un appareil auditif[5].

Conclusions

- Des appareils de correction peuvent améliorer le rendement auditif des enfants qui ont une déficience auditive mais qui conservent une certaine capacité d'audition dans les deux oreilles.
- La vérification à l'aide d'un coupleur, conjuguée à la mesure de la différence entre l'oreille réelle et un coupleur, constitue une méthode valide de vérification électro-acoustique des appareils auditifs.
- Il faut pousser les recherches et étudier les nouvelles options axées sur le traitement des signaux.

Principales références

1. Christensen, L.A. « A comparison of three hearing-aid sound-processing strategies in a multiple-memory hearing aid for adolescents », *Semin Hear*, vol. 20 (1999), nº 3, p. 183-195.
2. Jenstad, L.M., R.C. Seewald, L.E. Cornelisse et J. Shantz, « Comparison of linear gain and wide dynamic range compression hearing aid circuits: Aided speech perception measures », *Ear Hearing*, vol. 20 (1999), nº 2, p. 117-126.
3. Jenstad, L.M., J. Pumford, R.C. Seewald et L.E. Cornelisse, « Comparison of linear gain and wide dynamic range compression hearing aid circuits II: Aided loudness measures », *Ear Hearing*, vol. 21 (2000), nº 1, p. 32-44.
4. Joint Committee on Infant Hearing, « Year 2000 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs », *Am J Audiol*, vol. 9 (2000), p. 9-29.
5. The Pediatric Working Group of the Conference on Amplification for Children with Auditory Deficits, « Amplification for infants and children with hearing impairment », *Am J Audiol*, vol. 5 (1996), nº 1, p. 53-68.
6. American Academy of Audiology, [Page d'accueil sur le site Internet], *Pediatric amplification protocol*, 2003. Disponible à l'adresse : <http://www.audiology.org>.
7. Moodie, K.S., R.C. Seewald et S.T. Sinclair, « Procedure for predicting real-ear hearing aid performance in young children », *Am J Audiol*, vol. 3 (1994), p. 23-31.
8. Stapells, D.R., « Frequency-specific evoked potential audiometry in infants », dans *A Sound Foundation Through Early Amplification*, R.C. Seewald (éd.), Stafa, Switzerland, Phonak, AG, 2000, p. 13-31.

9. Feigin, J.A., J.G. Kopun, P.G. Stelmachowicz et M.P. Gorga. « Probe-tube microphone measures of ear canal sound pressure levels in infants and children », *Ear Hearing*, vol. 10 (1989), nº 4, p. 254-258.

10. Westwood, G.E. et J.M. Bamford. « Probe-tube microphone measures with very young infants: Real ear to coupler differences and longitudinal changes in real ear unaided response », *Ear Hearing*, vol. 16 (1995), nº 3, p. 263-273.

11. Bagatto, M.P., S.D. Scollie, R.C. Seewald *et coll.* « Real-ear-to-coupler difference predictions as a function of age for two coupling procedures », *J Am Acad Audiol*, vol. 13 (2002), nº 8, p. 407-415.

12. Sinclair, S.T., K.L. Beauchaine, K.S. Moodie *et coll.* « Repeatability of a real-ear-to-coupler difference measurement as a function of age », *Am J Audiol*, vol. 5 (1996), p. 52-56.

13. Seewald, R.C., K.S. Moodie, S.T. Sinclair et S.D. Scollie. « Predictive validity of a procedure for pediatric hearing aid fitting », *Am J Audiol*, vol. 8 (1999), p. 143-152.

14. Scollie, S.D., R.C. Seewald, L.E. Cornelisse et L. Jenstad. « Validity and repeatability of level-independent HL-to-SPL transforms », *Ear Hearing*, vol. 19 (1998), p. 407-413.

15. Scollie, S.D. et R.C. Seewald. « Electroacoustic verification measures with modern hearing instrument technologies », dans *A Sound Foundation Through Early Amplification 2001*, R.C. Seewald et J.S. Gravel (eds.), Stafa, Switzerland, Phonak AG, 2002, p. 121-137.

16. Stelmachowicz, P.G. « Hearing aid outcome measures for children », *J Am Acad Audiol*, vol. 10 (1999), nº 1, p. 14-25.

Développement de la communication

Auteure : Andrea Durrett-Smith (Ph.D.)

La majorité des enfants atteints de déficience auditive permanente (DAPE) sont nés de parents dotés d'une audition normale et possédant une connaissance limitée de la surdité. Après la confirmation d'un diagnostic de DAPE, les parents font face au choix d'une stratégie appropriée de développement de l'audition et de la communication. Certains choisiront de recourir à l'amplification et à un développement de la communication axé sur le langage parlé tandis que d'autres opteront pour ne pas amplifier l'audition de leur enfant et de centrer la stratégie d'intervention sur un mode de communication manuel.

Traditionnellement, deux principales philosophies ont comme objectif de développer les aptitudes de communication : l'oralisme et la méthode gestuelle ou « manualism » en anglais. L'oralisme cherche à développer les aptitudes du langage parlé. Plusieurs variantes ont été élaborées dont la méthode auditive-orale (A-O) qui prône le développement de l'audition à l'aide d'appareils d'amplification, qui est à son tour facilitée par la lecture labiale. La thérapie audio-verbale (TAV), très structurée, constitue une autre forme d'approche orale axée presque exclusivement sur l'audition résiduelle et le développement des capacités d'écoute.

À l'opposé, les promoteurs de la stratégie gestuelle jugent inutile que les sujets atteints de déficience auditive permanente développent des aptitudes au langage parlé; ils considèrent le langage des signes et les systèmes d'interprétation visuelle comme les langages naturels des personnes sourdes. Cette approche de communication faciliterait l'intégration à la culture sourde. Le langage gestuel américain (American Sign Language ou ASL) et le langage des signes québécois (LSQ) sont des systèmes d'interprétation visuelle possédant leur propre grammaire et une syntaxe distincte. Pour que cette méthode soit efficace, l'enfant doit demeurer en contact avec des adultes possédant une grande aisance dans le langage des signes choisi.

L'approche de communication totale (CT), qui jusqu'à tout récemment jouissait d'une bonne popularité, combine des éléments des stratégies orale et gestuelle. Diverses méthodes de communication y sont intégrées, dont : le langage gestuel, l'épellation digitale, les gestes naturels, la lecture labiale et le langage parlé. L'utilisation simultanée du langage parlé et du langage gestuel est considérée comme une façon de faciliter le développement des aptitudes de communication[1]. La CT est en fait une approche multisensorielle combinant l'usage d'un appareil d'amplification et le langage gestuel. Les tenants de cette méthode estiment que l'utilisation du langage gestuel devrait faciliter le développement du langage parlé.

Quelle que soit l'approche préconisée, il est admis que l'intervention précoce est la clé du développement des aptitudes de communication, de la sociabilité et du succès pédagogique. L'intervention précoce est facilitée par le développement des programmes de dépistage universel des troubles de l'audition chez les nouveau-nés (DUTAN). En outre, les évolutions technologiques telles que les implants cochléaires offrent aux enfants atteints de DAPE un accès accru à l'information auditive.

Les parents doivent être bien informés afin de choisir la stratégie de développement de l'audition et de la communication qui convient à leur enfant. Ce choix par les parents doit se fonder sur des résultats scientifiques probants. Dans le but de déterminer l'efficacité des quatre principales approches A-O, TAV, ASL et CT d'usage courant auprès des enfants atteints de DAPE congénitale, le Chalmers Research Group de la ville d'Ottawa a effectué un examen méthodique des preuves empiriques[2]. La section qui suit en résume les résultats.

La stratégie de recherche consistait à fouiller une foule de bases de données électroniques existantes. Les examinateurs ont sélectionné les études qui présentaient tout niveau de résultats probants autres que des opinions, celles qui avaient trait à des enfants atteints de DAPE congénitale et celles qui se penchaient sur le cas d'au moins un sujet ayant fait l'objet d'une des quatre approches citées précédemment. Plusieurs examinateurs indépendants ont participé à la sélection des études.

Ils ont retenu deux types d'études pertinentes, soient celles comprenant des évaluations directes et des évaluations indirectes des répercussions des approches faisant l'objet de l'examen. Dans les études d'évaluation directe, réalisées spécifiquement dans le but de déterminer l'efficacité d'une des approches en question, les examinateurs ont identifié toute une gamme de méthodologies allant d'études de cas sans contrôles à des études d'échantillons aléatoires et contrôlés, qui incluaient n'importe quel ou aucun comparateur. Les études indirectes établissaient l'utilité potentielle d'au moins un des quatre programmes d'intérêt.

Des deux types d'études directes et indirectes, ce sont les évaluations directes qui semblaient avoir davantage recours à des méthodes de contrôle scientifique pour assurer leur validité interne. Les études indirectes avaient un centre d'intérêt différent et semblaient passablement moins rigoureuses. Sur 625 documents de références, 194 études uniques ont fait l'objet d'un résumé analytique des données, dont 91 étaient des évaluations directes et 103 des évaluations indirectes de programmes d'intérêt. On a produit des tableaux de résultats probants à partir de variables sélectionnées par des experts en matière clinique. L'examen de ces tableaux indique une prépondérance de données manquantes notamment en ce qui a trait à la taille des échantillons, au degré de déficience auditive, au cheminement ayant mené à l'identification de la déficience et aux types d'appareils d'amplification.

Les observations découlant de cet examen systématique ne confirment ni n'infirment l'efficacité comparative ou absolue d'aucune des quatre approches examinées. Une des raisons principales de cette situation est, comme on l'a mentionné précédemment, la prépondérance des données manquantes dans la majorité des études. Cette lacune est attribuée à l'incapacité des chercheurs à reconnaître l'importance d'examiner les données accumulées en fonction de variables clés axées sur les populations et les interventions, à mesurer les variables de façon fiable, ou à rédiger des rapports de données.

Le rapport de cet examen systématique mentionne qu'il a été impossible de déterminer, entre autres caractéristiques, le nombre exact des enfants réunissant les critères d'éligibilité de l'examen. Cette synthèse s'avère donc qualitative et incomplète. Les auteurs concluent que les rapports de recherche sur les approches de développement de l'audition et de la communication sont dans un état lamentable, caractérisé par une quantité considérable de données manquantes et divergentes. La question concernant l'efficacité des quatre approches pour les enfants atteints de DAPE congénitale n'obtient pour le moment aucune réponse. Les auteurs admettent que la question de l'efficacité des programmes d'habilitation est complexe, car une multitude de variables peuvent avoir une incidence sur les résultats.

Un objectif clé de la recherche future pourrait être de déterminer quelle approche est la mieux appropriée pour *chaque* enfant *et sa famille*. Il importe que les options de développement de l'audition et de la communication soient basées sur des données scientifiques mais elles doivent également prendre en considération les facteurs sociaux et culturels. Des études bien conçues et bien contrôlées seront nécessaires pour permettre aux parents de s'appuyer sur des résultats scientifiques probants pour choisir une approche de développement de l'audition et de la communication pour leur enfant.

Conclusions

- On a effectué un examen systématique des études portant sur les résultats des options les plus courantes de développement de la communication (méthode auditive-orale (A-O), thérapie audio-verbale (TAV), langage gestuel américain (ASL) et communication totale (CT)). L'importante variabilité entre les études et les limites de conception et d'analyse des études ne permettent pas d'établir l'efficacité d'aucune des quatre options de développement de la communication.
- Le manque de preuves définitives ne signifie toutefois pas que ces options de développement de la communication sont inefficaces, mais plutôt que d'autres études s'imposent.
- La mise au point de mesures quantitatives du développement du langage parlé et du langage gestuel applicables aux nourrissons permettrait de faciliter les progrès dans ce domaine.

Principales références

1. Lynas, W. *Communication options in the education of deaf communication*. San Diego, Singular Publishing Group Inc., 1994.
2. Schachter, H., T.J. Clifford, E. Fitzpatrick *et coll. Systematic Review of Interventions for Hearing Loss in Children*, rapport soumis à Santé Canada en novembre 2002.

Chapitre VII : Résultats

Dépistage universel des troubles de l'audition chez les nouveau-nés : le constat

Auteure : Andrée Durieux-Smith (Ph.D.)

La déficience auditive permanente chez l'enfant (DAPE) est associée aux retards sur les plans de la parole, de l'acquisition du langage et de l'apprentissage. Des rapports de recherche affirment que certains élèves atteints de surdité finissent l'école secondaire et obtiennent leur diplôme en n'ayant atteint, sur les plans langagier et scolaire, qu'un niveau correspondant à celui d'un élève de quatrième année sans trouble auditif[1,2]. L'un des facteurs que l'on sait liés aux retards langagiers et scolaires est l'âge qu'avait l'enfant au moment du diagnostic. Le dépistage universel des troubles de l'audition chez les nouveau-nés (DUTAN) est vu comme une stratégie permettant la détection précoce des enfants atteints de DAPE et la mise en œuvre opportune de programmes de développement précoce de l'audition et de la communication (DPCA). Les programmes de DPCA sont perçus comme des moyens de réduire l'écart entre les élèves à l'ouïe normale et les élèves sourds sur le plan des capacités langagières et scolaires. La recherche de preuves à l'appui des programmes en question s'est donc concentrée principalement sur deux points, à savoir : 1) si les programmes de DUTAN mènent au dépistage et au traitement plus précoces d'un plus grand nombre d'enfants atteints de DAPE; 2) si les programmes de DPAC améliorent le développement du langage et de la communication.

La Preventive Services Task Force des États-Unis (USPST)[3] s'inscrit dans le cadre des initiatives qui s'appuient sur l'examen des preuves scientifiques pour garantir que l'élaboration des guides de pratique clinique se fonde sur des données probantes plutôt que sur les opinions d'experts. Des recherches systématiques dans de nombreuses bases de données bibliographiques aident à cerner objectivement la totalité des écrits pertinents. Des critères de qualité, définis par des spécialistes en méthodologie, servent à orienter le jugement des chercheurs quant aux points forts et aux points faibles de chacune des études retenues. Pour chaque sujet, deux membres autonomes de l'équipe examinent normalement le résumé analytique de chaque article. Une fois prise la décision d'inclure un article, les chercheurs extraient de ce texte des renseignements sur la population étudiée, le plan de l'étude, les interventions (le cas échéant), les indicateurs de qualité et les constatations.

Le soutien empirique le plus puissant vient d'études expérimentales faisant intervenir des essais contrôlés randomisés qui portent sur de grands nombres de sujets. Ce genre d'étude est considéré comme le seul qui permette de cerner des liens clairs entre une intervention et les résultats qui s'ensuivent. Le deuxième type de preuve est habituellement tiré d'études quasi-expérimentales comme on en trouve souvent dans les études de cohortes. Il s'agit d'études prospectives dans lesquelles un groupe important de sujets ayant une caractéristique commune fait l'objet d'un suivi de longue haleine pour observer un résultat éventuel précis. L'étude comporte ordinairement des groupes

témoins afin de permettre des comparaisons entre les groupes. Les recherches de ce genre sont estimées produire des preuves moins convaincantes que les études contrôlées randomisées. Un troisième type d'étude fait habituellement appel à des méthodes non expérimentales et souvent de nature rétrospective. Ces études sont fréquemment critiquées comme manquant de contrôles expérimentaux. Lorsque l'examen des écrits publiés est achevé, les données probantes à l'appui sont étudiées à fond et mises en rang d'importance et les chercheurs émettent des constats et des recommandations.

L'USPSTF limite ses champs d'examen aux états pathologiques qui imposent un lourd fardeau de souffrance à la société et qui peuvent éventuellement être atténués par une forme ou une autre de prévention. Les preuves de qualité « bonne » ou « acceptable » associées à un service entier de prévention doivent inclure des études dont le plan et la qualité suffisent à démontrer des liens évidents entre le service de prévention et l'impact escompté sur la santé. Le dépistage des troubles auditifs chez les nouveau-nés est envisagé comme une mesure préventive qu'il conviendrait d'associer à l'amélioration du développement de la parole et du langage chez les enfants atteints de DAPE. L'USPSTF, par l'entremise d'un centre de pratique fondée sur les résultats situé à l'Oregon Health Sciences University, a étudié le thème des DUTAN et les conclusions de l'examen figurent dans un article de Thompson *et coll.* publié en 2001[1] et que l'on résume dans le présent rapport.

Dépistage universel des troubles de l'audition chez les nouveau-nés et détection précoce de la déficience auditive

La question de l'âge lors du diagnostic d'enfants chez qui on a détecté une déficience auditive, en l'absence d'un programme de DUTAN et en présence d'un tel programme, fait l'objet du chapitre III du présent document. Certains articles présentés dans le chapitre en question seront passés brièvement en revue dans la présente section. Le projet-pilote de dépistage universel des troubles auditifs chez les nouveau-nés[3], exécuté dans la région du Wessex (R.-U.), a signalé une augmentation du nombre de cas de déficience auditive grave qui ont fait l'objet d'une détection et d'un traitement précoces. Dans une population cible de 100 000 sujets, pendant les périodes de dépistage néonatal, 71 bébés de plus atteints de DAPE de légère à grave ont été acheminés vers un médecin traitant avant l'âge de six mois que pendant les périodes sans dépistage. Le dépistage universel a aussi entraîné un accroissement des cas de confirmation et de prise en charge d'une déficience auditive chez des bébés de moins de 10 mois. Le programme de dépistage universel a permis de diagnostiquer 57 % des enfants à déficience auditive de modérée à grave; sans programme, on en a diagnostiqué 14 % seulement. Dans la meilleure des études américaines[4], on fait remarquer que les programmes de DUTAN permettent de diagnostiquer des troubles auditifs de modérés à graves chez les enfants d'environ six mois et moins. Le projet du Wessex[3] et l'étude de Dalzell *et coll.*[4] sont cotés tous les deux comme présentant des preuves solides par le centre de pratique fondée sur les résultats situé à l'Oregon Health Sciences University. Les deux études sont également jugées bien conçues; celle des

États-Unis porte sur une cohorte et celle du Royaume-Uni est un essai contrôlé non randomisé. Se basant sur le compte rendu de l'étude réalisée dans l'Oregon, l'USPSTF a affirmé l'existence de preuves convaincantes à l'effet que le dépistage chez les nouveau-nés mène à la détection et au traitement plus précoces des enfants atteints de déficience auditive. La question à laquelle il faut répondre ensuite est de savoir si la détection et le traitement précoces des déficiences auditives, grâce aux programmes de DUTAN, améliorent vraiment le développement du langage et de la communication

Dépistage universel des troubles de l'audition chez les nouveau-nés et développement du langage et de la communication

Thompson *et coll.*[3] ont examiné les comptes rendus de travaux de recherche sur le développement de la parole et du langage chez des enfants atteints d'une DAPE diagnostiquée dans le cadre d'un programme de DUTAN. Leur examen se conclut par une constatation à l'effet que, pour le moment, aucune étude contrôlée et prospective n'a encore tenté directement de répondre à la question de savoir si le dépistage chez les nouveau-nés et l'intervention précoces mènent effectivement à un meilleur développement de la parole, du langage et des aptitudes scolaires. L'article de Thompson *et coll.*[3] donne un aperçu de huit études récentes de cohortes, fondées sur trois programmes d'intervention, dans lesquelles on a utilisé des évaluations standardisées du langage réceptif et expressif pour évaluer les habiletés de parole et de langage d'enfants d'âge préscolaire.

Tous les travaux examinés font état de liens statistiquement significatifs entre l'âge de l'enfant au moment du diagnostic et le niveau d'acquisition linguistique pendant la période où l'enfant a de deux à cinq ans. Six des huit études mentionnent les résultats obtenus auprès des enfants ayant pris part à un programme d'intervention à domicile mis en œuvre dans le Colorado (É.-U.). L'une d'entre elles[7] comparait le fonctionnement langagier d'enfants atteints de déficience auditive nés dans des hôpitaux ayant un programme de DUTAN à celui d'enfants nés dans des hôpitaux sans programme de ce genre. Les résultats montrent que, dans le groupe soumis à un programme de dépistage, les notes moyennes de fonctionnement langagier expressif, réceptif et global se situent dans les plages normales et sont nettement plus hautes que celles des enfants du groupe sans programme de dépistage. Les preuves fournies par cette étude ont été jugées mauvaises parce que les auteurs se sont basés sur un échantillon de commodité, que les évaluations des résultats n'étaient pas masquées et que les critères d'exclusion n'étaient pas précisés. Dans une autre étude réalisée par le même groupe[8] et qui a aussi reçu un mauvais classement, des enfants diagnostiqués avant l'âge six mois avaient des notes de développement verbal égales ou presque à celles de leurs tests cognitifs, alors que des enfants diagnostiqués après l'âge de six mois avaient des notes de développement langagier beaucoup plus faibles que leurs notes en développement cognitif. Cette étude en particulier a été critiquée à cause de la méthode statistique utilisée pour l'analyse des données et parce que les auteurs ne présentaient pas de données sur les taux de décrochage et que les évaluations n'étaient pas masquées.

Les articles examinés par Thompson *et coll.*[1] ont tous été jugés comme ayant plusieurs limitations. Les populations étudiées se composaient presque totalement d'échantillons de commodité. Les critères d'inclusion n'étaient pas clairs, les évaluations n'étaient pas masquées, et on ne trouve nulle part de renseignements sur les taux de réduction naturelle et de suivi. De l'avis de l'USPSTF, les preuves reliant l'intervention précoce et ses effets sur le langage étaient non concluantes et de qualité passable à médiocre.

L'USPSTF a conclu qu'il s'imposait de lancer des études démographiques commençant par des cohortes selon le mode d'installation, qui rapportent soigneusement les résultats sur tous les sujets possibles, ainsi que les taux de suivi et de déperdition des sujets. Il faut aussi réaliser des études longitudinales prospectives qui renseignent sur le développement graduel et à long terme de la parole, du langage et des aptitudes scolaires d'enfants atteints de DAPE.

Comme les programmes de développement précoce de l'audition et de la communication (DPAC) sont un phénomène relativement nouveau, il faut que se réalisent des recherches supplémentaires, bien contrôlées, pour déterminer l'efficacité du dépistage universel de la déficience auditive chez les nouveau-nés. Ce genre de recherche est complexe et difficile. De nombreux facteurs sont susceptibles d'influer sur le développement de la communication chez les enfants atteint de DAPE, notamment l'intervention parentale[2], le degré de gravité de la déficience auditive, les handicaps supplémentaires possibles et la qualité des soins pédiatriques. Plusieurs variables peuvent contribuer aux résultats obtenus sur le plan du développement et elles ne peuvent pas toutes être intégrées au plan d'une recherche. Quoi qu'il en soit, de nouvelles initiatives visant le DPAC offrent la possibilité d'un suivi prospectif des enfants atteints de DAPE, dont le diagnostic s'est fait tôt, et elles tiennent compte autant que possible des nombreuses variables susceptibles d'influencer les résultats.

Conclusions

- Certaines études ont abouti à la conclusion que le dépistage précoce et un solide encadrement familial améliorent le développement de la parole et du langage chez les bébés et les jeunes enfants ayant une déficience auditive.
- Il faut mener d'autres recherches dans ce domaine, en particulier pour savoir si les programmes de dépistage universel des troubles de l'audition chez les nouveau-nés (DUTAN) et les programmes de développement précoce de l'audition et de la communication (DPAC) mènent à l'amélioration de la parole, du langage et des aptitudes scolaires.

Principales références

1. Holt, J.A. « Stanford Achievement Test, 8th ed.: reading comprehension subgroup results », *Am Ann Deaf*, vol. 138 (1993), p. 172-175.
2. Allen, T.E. « Patterns of academic achievement among hearing impaired students: 1974 & 1983 », dans *Deaf Children in America*, A. Schildroth et A.M. Karchmer (eds.), Boston, MA, College Hill Press, 1986, p. 161-206.
3. U.S. Preventive Services Task Force. « Screening for hearing impairment », dans U.S. *Preventive Services Task Force Guide to Clinical Preventive Services*, 2e édition, Baltimore, MD, Williams & Wilkins, 1996, p. 393-405.
4. Thompson, D., H.M. McPhillips, R.L. Davis *et coll.* « Universal Newborn Hearing Screening: Summary of Evidence », *JAMA*, vol. 286 (2001), n° 16, p. 2000-2010.
5. Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group. « Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment », *Lancet*, vol. 352 (1998), p. 1957-1964.
6. Dalzell, L., M. Orlando, M. MacDonald *et coll.* « The New York State universal newborn hearing screening demonstration project: ages of hearing loss identification, hearing aid fitting and enrollment in early intervention », *Ear Hearing*, vol. 21 (2000), p. 118-130.
7. Yoshinaga-Itano, C., D. Coulter et V. Thomson. « The Colorado Newborn Hearing Screening Project: effects on speech and language development for children with hearing loss », *J Perinatol*, vol. 20 (2000), suppl. 8, p. S132-S137.
8. Yoshinaga-Itano, C., A.L. Sedey, D.K. Coulter et A.L. Mehl. « Language of early and later identified children with hearing loss », *Pediatrics*, vol. 102 (1998), p. 1161-1171.
9. Moeller, M.P. « Early intervention and language development in children who are deaf and hard of hearing », *Pediatrics*, vol. 106 (2000), E43.

Chapitre VIII: Infrastructure

Contexte

Auteurs : Krista Riko, Martyn Hyde (Ph.D.) et David Broom (Ph.D.)

Pour être efficace, un programme de développement précoce de l'audition et de la communication (DPAC) chez les nouveau-nés atteints de déficience auditive, doit couvrir un champ très vaste. Une démarche axée sur la population et la santé publique, plutôt que sur le modèle médical traditionnel médecin-audiologiste-patient, est probablement la plus apte à appuyer convenablement tous les processus à mettre en œuvre pour assurer l'accès le plus précoce possible au développement de la communication et de l'alphabétisation chez les enfants à déficience auditive. La réussite d'un programme de DPAC ne peut être assurée que par des groupes professionnels divers et nombreux capables de travailler ensemble, en collaboration[1].

L'Organisation mondiale de la Santé (OMS)[2] et le Comité national de dépistage du British National Health Service[3] ont tous deux défini des critères précis qui justifient la mise en œuvre d'un programme de dépistage. Parmi ces critères, l'accès à des tests de diagnostic acceptables et à des traitements efficaces ou à des options de développement de l'audition et de la communication sont désignés comme des éléments essentiels d'un bon programme de dépistage. Dans un tel contexte, les programmes de DPAC se déroulent selon des étapes successives (ou sous-programmes) qui comportent les éléments suivants : dépistage, observation, évaluation audiologique, évaluation médicale, soutien familial et présentation de diverses options pour le développement de la communication. Les programmes de ce genre ont comme point de départ le dépistage des problèmes auditifs; c'est donc l'élément qui retient toujours le plus d'attention, mais une préoccupation centrée avant tout sur le dépistage peut mener à négliger un tant soit peu les autres composants critiques des programmes de DPAC. Comme l'ont maintes fois souligné Bess et Penn[4] (traduction) : « Il ne faut pas procéder au dépistage d'un trouble, quel qu'il soit, sans avoir la certitude que les sujets chez qui ce trouble sera détecté auront facilement accès au suivi et au traitement dont ils ont besoin ».

Les caractéristiques de rendement de chacun des sous-programmes mentionnés plus haut sont d'une importance critique parce que toute insuffisance dans un sous-programme se répercutera et s'accroîtra dans les autres au point de compromettre gravement le rendement du programme entier de DPAC[1]. Le maillon le plus faible de la chaîne dictera l'efficacité globale du programme. À titre d'exemple, un champ de dépistage trop étroit, une participation incomplète aux évaluations audiologiques définitives et une conformité imparfaite aux recommandations de suivi peuvent mener cumulativement à des lacunes graves dans le programme. Le succès d'un programme de DPAC ne peut être assurée que si tous ses sous-programmes affichent des caractéristiques de rendement excellentes, une cohérence parfaite de tous ses objectifs et une cohésion et des liens efficaces entre tous ses sous-éléments[5].

Idéalement, la mise sur pied d'un programme de DPAC, et de chacun de ses sous-programmes, devrait obéir aux principes normatifs de l'élaboration de programme[6]. Il faut, avant l'exécution du programme, que chacune de ses composantes s'accompagne de buts et d'objectifs prédéterminés, clairement formulés et, de préférence, quantifiables. Les structures et processus et les résultats escomptés doivent être définis d'une manière propre à permettre l'évaluation du programme et la gestion de sa qualité. Tous ces points devraient être réglés, dans la mesure du possible, avant que le premier bébé ne soit soumis à un test de dépistage.

Un programme mal structuré qui ne donne pas ce qu'il semble promettre (c'est-à-dire une bonne communication au sein de la famille) peut avoir des conséquences négatives difficiles à prévoir. Il pourrait, par exemple, malgré des caractéristiques de rendement médiocres, entraîner la modification ou la suppression d'autres systèmes ou services qui s'occupent de ce groupe démographique parce qu'on présume qu'il existe d'autres mécanismes capables de les remplacer convenablement. Un examen exhaustif de l'infrastructure permettra de prévenir ce genre de problème de rendement en trouvant des solutions possibles. Il peut arriver, par exemple, que le financement initial d'un programme de dépistage universel ne soit pas suffisant pour permettre l'évaluation audiologique définitive de tous les nouveau-nés que le dépistage achemine vers un suivi médical ou vers les options d'aide au développement auditif qui conviennent. Dans de tels cas, on pourra remédier temporairement à l'insuffisance du programme en décidant, au départ, de faire porter le dépistage sur un groupe démographique cible plus petit, par exemple, un groupe à risque élevé, auquel le programme est en mesure d'offrir tous la gamme des services sans dépasser son budget. Une telle démarche d'élaboration pourrait ouvrir la voie à la création éventuelle d'un programme de DPAC plus vaste, exhaustif et entièrement financé.

Infrastructure

L'infrastructure d'un programme est le ciment qui maintient ensemble, en synchronie, toutes les composantes. Elle a trait aux éléments qui appuient, soutiennent et relient toutes les composantes du programme en vue de la réalisation de l'objectif global final. Il s'agit principalement des ressources humaines et des systèmes d'information, de gestion et de communication.

1. Ressources humaines

Une bonne gestion des ressources humaines (RH) est l'une des qualités essentielles de tout programme fructueux de DPAC. En plus des attributs traditionnels d'une bonne pratique de RH (personnel possédant les qualités requises, rôles et responsabilités clairement définis, descriptions de tâches, gestion du rendement, orientation et formation appropriées, programmes d'assurance de la qualité), il est important de s'occuper aussi des aspects plus humains du recrutement et de la rétention. Un personnel fermement engagé qui croit en la valeur de son travail fera tout ce qu'il pourra pour que le programme réussisse. Par contre, s'il s'agit d'employés cooptés ou surchargés de travail, il est peu probable qu'ils s'appliquent à optimiser le rendement du programme.

Bien qu'il soit courant de parler des programmes de DPAC en fonction de choix technologiques, de taux de cas satisfaisants et de cas acheminés, et de conformité aux recommandations de suivi, comme s'il s'agissait là de « composants discrets » qui se retrouvent tels quels dans tous les programmes, ces éléments sont souvent régis avant tout par l'attitude du personnel à l'égard du programme auquel il est affecté. Il arrive parfois, par exemple, que des personnes qui devraient être recrutées quasi automatiquement ne conviennent pas aux réalités du travail à exécuter : des infirmières déjà surchargées pourront être irritées à l'idée d'un surcroît de tâches si elles ne sont pas convaincues de leur valeur pour leurs patients, alors que des employés de soutien, par contre, pourront trouver stimulant et intéressant de se joindre à une équipe de programme. Les conditions locales dictent souvent le choix du meilleur personnel à affecter à certaines tâches à moins qu'elles n'exigent des compétences particulières, par exemple, l'évaluation audiologique détaillée qui demande un audiologiste qualifié.

Aucun programme de DPAC ne pourra réussir sans un personnel aux compétences diverses et un coordonnateur qui s'occupera de la liaison et de la supervision du programme dans son ensemble. Le choix de la meilleure personne pour occuper ce poste clé est habituellement dicté par les conditions locales. Le programme doit aussi pouvoir compter sur un personnel de bureau auquel on confiera, par exemple, la saisie des données, le classement et les approvisionnements. Il y a aussi le personnel professionnel nécessaire, dont les techniciens aux examens de dépistage, l'audiologiste, des praticiens de la thérapie verbale auditive, des spécialistes du langage gestuel (langage des signes québécois [LSQ] et *American Sign Language* [ASL]), des audio-thérapeutes et des orthophonistes, des conseillers et des distributeurs d'appareils de correction auditive. Il est essentiel également d'avoir un personnel de soutien en systèmes d'information (SI) et technologies de l'information (TI) qui est capable de se charger de l'entretien et du service de tout le matériel informatique et les appareils d'examen. La personne chargée de la coordination doit avoir beaucoup d'entregent et de diplomatie pour transformer un groupe disparate en une équipe de travail unie et efficace.

En plus du personnel affecté au programme de DPAC et financé par le programme, l'examen des enfants chez qui l'on détecte un trouble auditif fera intervenir d'autres groupes professionnels dont des oto-rhino-laryngologistes, des néonatologistes, des pédiatres, des médecins de famille, des travailleurs sociaux, des infirmières, des orthophonistes et des pédagogues spécialisés dans l'enseignement aux personnes sourdes. Le personnel affecté à temps plein au programme de DPAC devra s'attacher à établir des liens et des échanges efficaces avec tous les spécialistes de l'équipe dont bon nombre ne sont peut-être pas aussi familiers avec la population des nouveau-nés et bébés sourds ou malentendants. Les groupes professionnels en question varieront d'une région à l'autre, mais il ne faut jamais sous-estimer l'importance de l'accueil personnel et de l'intégration de tous les intervenants clés du programme.

2. Systèmes d'information

On n'insistera jamais assez sur l'importance d'un SI automatisé de haute qualité pour assurer la tenue et le suivi des activités, l'harmonie des transitions et l'évaluation finale du programme. Les problèmes propres aux méthodes manuelles ont déjà été décrits[7]. Plusieurs logiciels standard sont offerts sur le marché; il faut donc faire attention de ne pas se lancer dans l'élaboration de systèmes personnalisés sans avoir longuement réfléchi et sans s'être d'abord assuré que l'on dispose des compétences et des ressources voulues. La délimitation des champs de données critiques nécessite une compréhension approfondie des objectifs du programme et de l'utilisation finale prévue des données saisies. Se lancer au petit bonheur dans la collecte des données, c'est risquer presque sûrement de consommer bien des ressources pour finir avec très peu de renseignements utiles. Si l'on décide de recourir à un formulaire-papier, les documents doivent être faciles à comprendre et à remplir afin de favoriser la saisie exacte et rapide des données.

Les questions de consentement et de confidentialité prennent une importance toute spéciale en rapport avec la gestion de l'information. Le consentement parental est habituellement exigé avant l'exécution de toute procédure du programme de DPAC ou l'envoi de résultats à des tierces parties[7]. Si un établissement décide d'adopter une procédure de dépistage auditif comme élément intégral des normes de soins, le consentement au dépistage sera présumé inclus dans un consentement global. Il faut néanmoins garantir une communication efficace, en temps utile, relativement aux cas particuliers des bébés et des familles. Mais même dans une telle situation, il pourrait être nécessaire d'obtenir la permission de divulguer les résultats à des tiers. En élaborant un programme de DPAC, il est essentiel de connaître les lois locales : dans une province canadienne, par exemple, la loi exige d'obtenir un consentement avant de transmettre la moindre donnée par voie électronique. La conception du programme doit aussi tenir compte du droit des familles ou des parents substituts à refuser leur consentement, et le programme doit pouvoir composer efficacement avec de telles situations, par exemple, en donnant des renseignements utiles susceptibles d'amener les personnes concernées à donner leur consentement.

La confidentialité est l'une des qualités remarquables de notre système de soins médicaux et il est important que toutes les personnes participant à la mise en œuvre d'un programme de DPAC soient conscientes de leur devoir de respecter strictement le caractère confidentiel des renseignements personnels sur les clients[4]. L'impératif de confidentialité s'applique à la transmission des renseignements sur les patients sous quelque forme que ce soit, de vive voix, par écrit ou par voie électronique. En organisant les locaux où se déroulera le programme, il faudra veiller, par exemple, à ce que les télécopieurs et les ordinateurs se trouvent dans des lieux exclusivement réservés au personnel et à ce que les téléphones soient placés de manière à ce que le public ne puisse pas entendre les conversations du personnel. Les mesures d'assurance de la qualité intégrées au programme devront prévoir et régler la question de l'intégrité de leurs propres systèmes de confidentialité et de consentement. Ainsi, le SI devrait être structuré de façon à ce qu'il soit possible de vérifier et constater qui exactement a eu accès aux fichiers des patients et si les consentements ont bien été enregistrés.

3. Structures administratives

Comme partout, les programmes de DPAC ont besoin de structures administratives pour garantir que la mission, les buts et les objectifs du programme sont définis et pour assurer le soutien des fonctions cliniques du programme. La personne chargée de la coordination des activités du programme est fort probablement la mieux désignée pour assumer la responsabilité de ces fonctions, qui comprennent la mise en place de systèmes de tenue des dossiers financiers, cliniques et de ressources humaines. La budgétisation et l'obtention des fonds nécessaires sont des éléments critiques de l'infrastructure de programme. Il faut aussi un système de comptabilité et de rapport qui inclut le personnel entier et qui est accessible à quiconque a le droit d'accès aux renseignements concernant le programme. Le système administratif doit permettre de veiller à ce que les auteurs du programme aient défini et formulé des protocoles normalisés qui sont connus et respectés de tout le personnel. La préparation des formulaires est une fonction importante; le personnel suivra les protocoles normalisés et inscrira toutes les données dans les champs qui conviennent si les formulaires sont clairs, efficients et conviviaux. La structure administrative permet aussi de veiller à ce que le personnel ait accès à des possibilités de formation et d'apprentissage permanentes et bien adaptées. Enfin, l'évaluation du programme et les mesures d'amélioration constante de la qualité sont des responsabilités administratives ayant pour but de garantir l'efficience, l'efficacité et l'évolution systématique du programme.

4. Communications et relations publiques

Un vaste appareil de communications et de relations publiques constitue un moyen précieux de s'assurer de l'appui et de la demande d'un programme de DPAC. Les parents, les groupes professionnels (audiologistes, oto-rhino-laryngologistes, néonatologistes, pédiatres, médecins de famille, infirmières, etc.) et les associations de consommateurs doivent être informés au sujet du programme de DPAC, de toutes les manières dont disposent les organisateurs : télévision, radio, pages Internet, vidéos, journaux, articles dans les périodiques professionnels, bulletins d'information destinés aux consommateurs, dépliants, brochures, bref, tous les moyens possibles de diffuser efficacement l'information. Le recours à plusieurs moyens conjugués est plus efficace que de se limiter à une ou deux approches, parce que les groupes n'ont pas tous les mêmes préférences en ce qui concerne le contenu et la présentation des renseignements. Bien des médecins, par exemple, semblent aimer les documents relativement courts, factuels, rédigés en points vignettes, et non pas les vidéos. Une campagne de promotion bien montée accrochera tous les intéressés et, de ce fait, facilitera le consentement au dépistage, la conformité aux recommandations de suivi et, en bout de ligne, la viabilité à long terme du programme de DPAC et son traitement préférentiel lorsque surviendra l'inévitable concurrence pour obtenir des ressources.

Chaque programme de DPAC existe au sein de valeurs et de contextes de nature sociale, culturelle et politique qui influencent chacune des régions du pays lorsqu'elles prennent les décisions relatives à l'affectation de leurs ressources financières. Les amener à opter pour le programme de DPAC, c'est souvent une question d'être

connu de la bonne personne (la plus influente en la matière), au bon endroit, au bon moment (le facteur chance), mais habituellement cela ne suffit pas. Pour pouvoir influencer le public et gagner la cause du programme auprès de commanditaires éventuels, il faut disposer de données faciles à comprendre.

Conclusions

- Les systèmes de santé publique, en raison de leur configuration en réseaux reliés entre eux, semblent convenir mieux que les modèles médicaux traditionnels à la prestation efficace de programmes intégrés de DPAC.
- Les ressources humaines sont un élément décisif des programmes de DPAC.
- Il faut aussi apporter un soin minutieux à la gestion de l'information, aux structures et méthodes administratives et aux communications avec l'extérieur pour qu'un programme de DPAC soit efficace et viable.

Principales références

1. Hyde, M.L. et K. Riko. « Design and evaluation issues in Universal Newborn Hearing Screening programs », *J Speech Lang Pathol Audiol*, vol. 24 (2000), n° 3, p. 102–118.
2. Organisation mondiale de la Santé. *Principles and practices of screening for disease*. Genève, OMS, 1968.
3. U.K. National Screening Committee. [Page d'accueil sur le site Internet]. *Criteria for appraising the viability, effectiveness and appropriateness of a screening program, 2003*. Disponible à l'adresse : <http://www.nsc.nhs.uk/uk_nsc/uk_nsc_ind.htm>.
4. Bess, F.H. et T.O. Penn. « Issues and concerns associated with Universal Newborn Hearing Screening programs », *J Speech Lang Pathol Audiol*, vol. 24 (2000), n° 3, p. 119–129. (p. 126)
5. Finitzo, T. et S. Grosse. « Quality monitoring for early hearing detection and intervention programs to optimize performance », *Ment Retard Dev Dis R*, vol. 9 (2003), p. 73–78.
6. Aday, L.A., C.E. Begley, D.R. Lairson et C.H. Slater. *Evaluating the medical care system: effectiveness, efficiency, and equity*, Ann Arbor, MI. Health Administration Press, 1993.
7. Finitzo, T. et W. Crumley. « A model Universal Newborn Hearing Screening program for hospitals and birthing facilities », *J Speech Lang Pathol Audiol*, vol. 24 (2000), n° 3, p.102–118.

Référence additionnelle

Ministère de la Santé et des Soins de longue durée de l'Ontario. [Page d'accueil sur le site Internet]. *Santé publique*. Disponible à l'adresse : <http://www.health.gov.on.ca/english/public/program/child/hearing/hearing_mn.html >, 2002.

Chapitre IX : Évaluation de programme

Évaluation de programme et amélioration de la qualité

Auteurs : David Brown (Ph.D.) et Martyn Hyde (Ph.D.)

L'évaluation de programme et l'amélioration de la qualité (EPAQ) sont des éléments essentiels de tout programme de qualité axé sur le développement précoce de l'audition et de la communication (DPAC). Ces deux éléments doivent exister à titre de sous-programme inhérent au programme global de DPAC. Le sous-programme d'EPAQ portera sur les éléments de structure, de processus et de résultats de l'ensemble du programme de DPAC. Il nécessitera une définition préalable explicite et posera des objectifs quantitatifs réalisables pour l'ensemble du programme de DPAC ainsi que pour ses principaux volets. En outre, tout sous-programme d'EPAQ devrait avoir des leviers clairs dont l'efficacité est mesurable, afin de pouvoir modifier le programme de DPAC en cas de problème.

L'évaluation de programme est une méthode formelle par laquelle la haute direction du programme de DPAC peut déterminer si le programme est véritablement en voie d'atteindre ses buts globaux et ses objectifs particuliers. Pour être utile, cette évaluation doit mener à des changements réels dans chacun des éléments du programme perçus comme des entraves indirectes à la réalisation des objectifs. L'amélioration de la qualité est une démarche conceptuelle connexe, où un réexamen permanent et constant des éléments du programme permet de déterminer, de façon proactive, s'il fonctionne aussi bien et de façon aussi rentable que possible, et de constater où et quand apparaissent les problèmes et autres préoccupations. L'objectif ici est de conserver, de redresser et, si possible, d'améliorer les composantes (p. ex., voir Donabedian[1]).

Selon un cadre conceptuel largement reconnu d'évaluation des services de santé, on peut établir un bon programme d'EPAQ en se fondant sur les éléments relatifs à la structure, au processus et aux résultats qui définissent le programme global de DPAC[2]. Les éléments de structure d'un programme de DPAC comprennent, entre autres, le financement, le personnel, l'établissement physique, les systèmes d'information, les instruments cliniques et les moyens d'exploitation. Les éléments relatifs au processus du programme de DPAC sont, entre autres :

- l'administration
- la formation du personnel, la gestion du rendement et l'éducation permanente
- la gestion de l'information, y compris le repérage et les rapports
- l'acquisition des instruments, leur étalonnage, leur entretien et les rapports avec les fabricants
- l'élaboration des protocoles cliniques, leur diffusion et leur mise à jour
- l'obtention du consentement des parents et l'évaluation des risques chez les nouveau-nés, la marche à suivre établie pour les contacts, le dépistage et le suivi;

- les procédés d'évaluation audiologique
- la présentation des options de développement de la communication
- le soutien à la famille, la marche à suivre quant à la surveillance et à l'acheminement des patients, les procédés de mesure des résultats et des résultats de remplacement
- la gestion de la qualité
- la sensibilisation des professionnels et de la population
- les technologies courantes
- l'évaluation des résultats obtenus

Évaluation de programme

Pour procéder à l'évaluation de programme, il faut que celui-ci et ses sous-programmes soient dotés de mesures des résultats non seulement définissables explicitement mais quantifiables. L'étape suivante consiste à élaborer des indicateurs et des jalons fiables pour mesurer chacun des résultats, que le programme peut alors utiliser pour déterminer s'il atteint ses objectifs de rendement. Les jalons sont essentiellement des niveaux à atteindre dans le but de savoir si le rendement correspond aux normes établies pour les soins. L'importance de ces outils dans les programmes de DPAC tient à ce qu'ils permettent de prouver aux professionnels de la santé et aux décideurs que le DPAC est non seulement avantageux, mais aussi économique[3]. Il faut pouvoir montrer clairement qu'avec le temps, les programmes s'améliorent et qu'il peut être difficile d'atteindre les jalons, surtout s'ils ont été posés en début de programme. L'atteinte de jalons de rendement asymptomatiques, au cours de la deuxième ou de la troisième année du programme, serait néanmoins possible. Les administrateurs du programme devraient encourager et aider individuellement chaque établissement à atteindre des jalons de rendement raisonnablement uniformes et cohérents alignés sur les grands jalons du programme. Le processus d'évaluation de programme devra permettre d'établir clairement, preuves à l'appui, pourquoi les jalons de rendement n'ont pas été respectés afin de s'appliquer ensuite à cerner et documenter les améliorations nécessaires.

Mesures des résultats

L'énumération suivante établit les mesures des résultats qu'un programme de DPAC de qualité devrait régulièrement quantifier et relever. Les mesures peuvent inclure non seulement des résultats réels mais aussi les activités relatives au processus qui peuvent servir d'indicateurs pour représenter les résultats réels. Ce dernier genre de mesures est courant dans des situations où il est difficile, onéreux ou impossible d'obtenir les résultats réels. À titre d'exemple, on aura recours à une activité de service habilitant pour illustrer l'effet recherché du service sur le développement du langage.

- Le nombre et la proportion de bébés d'un ensemble démographique cible dépistés avec succès avant l'âge d'un mois ou, au plus tard, dans le mois suivant le congé de l'hôpital.

- Le nombre et la proportion globale de bébés dont le dépistage a donné lieu à un acheminement, et aussi répartis selon le lieu de dépistage, le personnel qui l'a effectué et l'état du risque encourru.
- Le nombre et la proportion de bébés acheminés après le dépistage, pour lesquels l'évaluation audiologique a été faite avant l'âge de trois mois, et moins de deux mois après le premier résultat de dépistage.
- Le nombre et la proportion des bébés acheminés après le dépistage et dont l'évaluation audiologique a été achevée avant l'âge de quatre mois, et moins d'un mois après le début de l'évaluation.
- Le nombre et le pourcentage, dans chaque cohorte (cohorte cible à la naissance, cohorte dépistée et cohorte acheminée) de bébés dont on confirme la déficience auditive permanente (DAPE) à six mois, et également répartis selon le nombre de cas par oreille, la catégorie de gravité de la déficience, l'état du risque et l'évaluation du personnel et des installations.
- Le nombre et le pourcentage des enfants atteints de DAPE pour qui l'on a recommandé une aide auditive avant l'âge de six mois, neuf mois et un an, respectivement.
- Le nombre et le pourcentage des enfants atteints de DAPE qui ont bénéficié d'une intervention médicale pour otite moyenne avant l'âge de six mois.
- Les raisons de non administration des aides auditives avant l'âge de six mois, de neuf mois et d'un an respectivement, selon les facteurs de risque pour chaque période.
- Le nombre des bébés dont la DAPE est confirmée, à 12 mois et à 24 mois, ayant fait l'objet d'un dépistage satisfaisant du nouveau-né et dont la DAPE a été détectée par des activités internes de surveillance et d'acheminement.
- La satisfaction des familles quant aux procédés du programme de DPAC.
- Les résultats du développement de la communication, répartis en fonction du genre et du degré de DAPE.

Jalons de rendement

En utilisant les mesures des résultats ci-dessus, les programmes peuvent déterminer si les jalons ont été respectés. Voici quelques exemples de jalons réalistes ; le lecteur trouvera une description exhaustive des jalons possibles dans le document américain du JCIH[1].

- Dans un délai de six mois du début du programme, les hôpitaux ou centres de naissance effectuent un dépistage d'au moins 95 % des nouveau-nés et des nourrissons de moins d'un mois.
- Le taux d'acheminent pour évaluation médicale et audiologique par suite du processus de dépistage devrait être de 4 % ou moins dans un délai d'un an du début du programme.

- L'organisme qui, au sein du programme de DPAC, est clairement responsable du suivi documente les efforts déployés pour obtenir un suivi sur au moins 95 % des bébés qui n'obtiennent pas la cote « satisfaisant » au dépistage des troubles auditifs.
- Chez les bébés acheminés à la suite d'un dépistage universel des troubles de l'audition chez les nouveau-nés (DUTAN), on commence les évaluations audiologiques et médicales avant l'âge de trois mois, ou trois mois après le congé de l'unité de soins intensifs néonatals (USIN), selon le cas.
- Les bébés atteints de déficience auditive sont inclus dans un programme d'intervention précoce centré sur la famille, avant l'âge de six mois.

Résultats à long terme

Les mesures qui semblent correspondre à des mesures représentantes des résultats à long terme peuvent constituer des résultats réels au niveau du sous-programme. Par exemple, l'élément DUTAN d'un programme de DPAC n'existe que pour permettre d'acheminer vers les services de suivi concernés tous les bébés dont la DAPE est clairement identifiée, avec un taux minime de faux positifs.

Il ne faut toutefois pas perdre de vue que les programmes de DPAC ont pour but l'intervention et la prestation de services pour établir une bonne communication, et non le dépistage ou le diagnostic des troubles de l'audition. Par conséquent, en dernière analyse, les vraies mesures de réussite d'un programme de DPAC reposent sur les résultats, comme la satisfaction des familles quant aux services reçus, l'amélioration de la capacité auditive dès le bas âge et, à long terme, un développement accru de la communication. Le besoin se fait pressant d'élaborer et d'appliquer des mesures valables et précises pouvant refléter ces divers genres de résultats. Les études cliniques aléatoires de programmes de DPAC étant clairement impraticables, la validation finale des avantages de ces programmes repose sur des comparaisons d'un ensemble de résultats avec leurs contrôles historiques. Plusieurs évaluations critiques des projets de DPAC et de DUTAN recommandent fortement cette démarche, à laquelle ils ajoutent des examens formels et systématiques fondés sur les données probantes.

Évaluations économiques

Hormis les mesures des résultats susmentionnés qui fournissent des procédés de services d'information et autres résultats afférents, les organismes subventionnaires exigent d'habitude des évaluations budgétaires mais aussi d'autres évaluations, exhaustives, touchant le caractère économique des programmes de DPAC. Ces dernières servent à déterminer la responsabilité et la durabilité des projets, tout particulièrement quant à la limitation des coûts et aux coûts de substitution aux autres programmes de santé. Pour fonctionner, le programme de DPAC doit pouvoir s'appuyer sur un financement continu. Il faut donc que les données économiques englobent, sans s'y limiter, les coûts directs des immobilisations et de l'exploitation relatifs à *tous* les procédés et

structures de programme, y compris les éléments d'infrastructure comme les systèmes d'information. Un problème qui se pose couramment dans ce genre d'analyse consiste à différencier les coûts réels du programme de DPAC des autres coûts liés au milieu des soins de santé dans lequel se déroule le programme de DPAC. Ces analyses doivent aussi tenir compte des coûts actuels qu'en l'absence du programme de DPAC l'établissement assumerait seul; c'est un domaine difficile à départager, parce que les données quantitatives en sont souvent absentes. Un exemple de cette difficulté illustre le cas : la pondération des coûts directs du programme de DPAC en regard des coûts réels et historiques des services d'évaluation et d'intervention, ponctuels et souvent inadéquats, mais qui sont la norme s'il n'existe pas de programmes de DPAC.

Les mesures de base communément employées dans l'évaluation des coûts directs des programmes de DPAC sont le coût global par enfant dépisté et le coût par enfant chez qui l'on a dépisté une DAPE[3]. De telles analyses sont fondamentales et représentent un volet utile des activités d'EPAQ, tout particulièrement en ce qui touche les analyses coûts-efficacité (ACE) en regard des coûts des diverses options de processus. Les ACE reviendront plus tard dans la discussion. Par exemple, le coût par enfant identifié peut s'avérer très sensible aux taux d'acheminement pour évaluation audiologique obtenus par des procédés particuliers de dépistage : cela peut dépasser le simple recours à des indicateurs représentants de procédés, comme les taux d'acheminement brut. Cependant, il faut une analyse beaucoup plus complète pour cerner les enjeux relatifs aux coûts-avantages réels, parce que les analyses coûts-avantages (ACA) nécessitent l'attribution de données quantitatives et de coûts monétaires aux résultats à long terme, comme la réalisation des objectifs d'éducation, l'apprentissage de compétences et la jouissance d'un niveau de vie supérieur. Ce domaine, encore à un stade rudimentaire de son évolution, nécessite un examen beaucoup plus approfondi.

Acheminement de faux positifs

Certains coûts liés au rendement du programme sont très difficiles à quantifier, comme en témoignent éloquemment les coûts relatifs à l'acheminement par suite de dépistage de faux positifs. Les journaux professionnels ont abondamment parlé des retombées des faux positifs sur l'anxiété parentale et de la formation de liens affectifs entre la mère et l'enfant, ainsi que des coûts plus facilement cernables, comme ceux des évaluations audiologiques superflues, des erreurs d'évaluation et des interventions inappropriées. Pour l'instant, l'un des principaux objectifs de la qualité des programmes est de réduire au minimum le taux des faux positifs comme mesure substitut de coût. Un autre objectif connexe important est de réduire le plus possible les erreurs d'évaluation audiologique.

Principales références

1. Donabedian, A. *Explorations in quality assessment and monitoring. Volume I: The definition of quality and approaches to its assessment*, Ann Arbor, MI, Health Administration Press, 1980.
2. Hyde, M.L. et K. Riko. « Design and evaluation issues in universal newborn hearing screening programs », *J Speech Lang Pathol Audiol*, vol. 24 (2000), n° 3, p. 102-118.
3. Finitzo, T. et W. Crumley. « A model universal newborn hearing screening program for hospitals and birthing facilities », *J Speech Lang Pathol Audiol*, vol. 24 (2000), n° 3, p. 130-138.
4. Joint Committee on Infant Hearing. « Year 2000 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs », *Am J Audiol*, vol. 9 (2000), n° 1, p. 9-29.
5. Keren, R., M. Helfand, C. Homer *et coll.* « Projected cost-effectiveness of statewide universal newborn hearing screening », *Pediatrics*, vol. 110 (nov. 2002), n° 5, p. 855-864.

Analyse de la rentabilité (coûts-efficacité)

Auteurs : Martyn Hyde (Ph.D.) et D' Brian Wiedenbeg

La décision de mettre en place un programme systématique de développement précoce de l'audition et de la communication (DPAC) doit tenir compte des coûts nets pour la famille concernée, mais aussi pour la société dans son ensemble. Cette dimension est particulièrement pertinente dans le présent contexte du portefeuille limité des soins de santé, alors que les dépenses dans un genre de services suppose la réduction de certains autres services de santé. L'analyse des coûts prend davantage d'importance si le programme proposé ne reflète pas clairement un impératif éthique ou une valeur sociétale fondamentale, établissant par exemple que « tous les enfants et leur famille ont un droit fondamental à une communication précoce et efficace ». Les débats publics sur de tels énoncés de valeur en rapport avec le DPAC ne sont pas encore arrivés à maturité.

L'analyse coûts-efficacité (ACE) vise à évaluer, en les comparant, divers modèles de services, d'habitude en fonction de résultats valorisés en coût par unité, comme ceux de cas identifiés avec succès, diagnostiqués, ou l'atteinte de critères de succès à long terme. On peut estimer que l'analyse coûts-avantages (ACA) est un prolongement de l'ACE au sein duquel *tout* (activité, résultat et effet secondaire d'un programme), est exprimé en fonction d'une unité monétaire commune.

Quand les coûts nets d'un programme, une fois évalués exhaustivement, sont négatifs (quand ils représentent un gain monétaire net), la question des coûts demeure théorique, sauf en ce qui concerne la question de politique commune touchant les coûts des investissements à court terme pour obtenir des avantages à long terme. En présence de coûts nets positifs clairement établis, par contre, la société doit poser des jugements de valeur en comparant le programme proposé à d'autres activités de même nature déjà en place (comme les autres activités de dépistage universel chez les nouveau-nés). La société doit aussi considérer les coûts liés à la conservation du statu quo (si le programme n'existait pas) et comment ces coûts seraient appelés à évoluer, notamment face au niveau de vie des personnes et des familles touchées. Il est souvent difficile et litigieux de conférer des valeurs monétaires à de tels domaines, même s'il existe diverses méthodes savantes à cet égard (comme pour l'analyse de l'utilité).

La documentation sur les programmes de DPAC renferme plusieurs analyses portant notamment sur les coûts. Les démarches et les modèles utilisés varient quant à leur précision et leur caractère exhaustif; le domaine se distingue par la diversité des méthodes, des suppositions et des résultats ainsi que des limites des données ayant mené à un choix rationnel des principaux paramètres. L'analyse de loin la plus satisfaisante à ce jour demeure le rapport de Keren *et coll.*[1] qui comprend une bibliographie complète des documents publiés dans le passé à ce sujet. Les auteurs[1] cherchent à cerner les meilleures données courantes pour les nombreux paramètres clés, au sein d'un modèle complet. En plus des données habituelles sur les coûts d'immobilisations et de fonctionnement, ils arrivent à une estimation des économies réalisables à long terme grâce à la réduction des coûts éducationnels spéciaux et à l'accroissement de la productivité de la main-d'œuvre. Nous présentons ici les principales méthodes, constatations et limites de cette étude.

On y définit le trouble cible, en matière d'ACE, comme une déficience auditive bilatérale de ≥ 40 dB HL. C'est un choix typique, mais c'est aussi le critère raisonnable le plus conservateur. De nombreux programmes de DPAC — particulièrement aux États-Unis — obéissent à des critères beaucoup plus libéraux, où en général les niveaux de perte auditive sont plus faibles et incluent aussi les déficiences unilatérales. Une modification dans la définition des critères peut avoir des effets profonds sur la prévalence du trouble en question; en outre, elle augmente alors le rendement progressif des dépistages systématiques, aussi bien ciblés qu'universels. Cela limite les possibilités d'application directe des résultats d'analyse de nombreux programmes courants de dépistage, bien que la méthode demeure généralement appropriée.

Un grand nombre de situations probables utilisées dans le modèle ont été tirées des données de programmes actuels de dépistage auditif. Nous avons pu établir des estimations raisonnables quant à la prévalence des troubles de l'audition chez les enfants dont les risques vont de faible à élevé; quant au pourcentage des enfants qui subissent le test à chaque étape du protocole; et quant au pourcentage des enfants à audition déficiente dépistés avant l'âge de six mois et qui ont bénéficié d'une intervention avant l'âge de 12 mois. Nous avons dressé une estimation de certaines probabilités, touchant notamment la sensibilité et la spécificité des tests de dépistage. Même s'il existe d'excellentes données sur la spécificité, les données courantes sur la sensibilité demeurent limitées, ce qui fait que la sensibilité d'un programme concret peut s'éloigner beaucoup des valeurs supposées de 0,95. La supposition que l'on ait affaire à des taux de sensibilité identiques pour les émissions oto-accoustiques (EOA) et le potentiel évoqué auditif du tronc cérébral (PEATC) est également douteuse, étant donné que le PEATC est sensible à la neuropathie auditive (NA) alors que les EOA ne le sont pas, et que le taux de NA chez les bébés peut atteindre dix pour cent de la cohorte affectée par une DAPE bilatérale.[2]

Les coûts de dépistage comprenaient les coûts d'immobilisations relatifs au matériel ainsi que les coûts de main-d'œuvre. L'enveloppe des coûts sociétaux à long terme a permis de tenir compte des coûts relatifs à la perte de productivité, aux services éducatifs spécialisés, à la réadaptation professionnelle, aux coûts médicaux et aux dispositifs de soutien.

Avec les valeurs nominales de tous les paramètres de base incluses dans le modèle, les trois situations ont permis de dépister, sur une cohorte de128 bébés, respectivement 30 cas (aucun dépistage), 66 cas (dépistage ciblant les bébés fortement à risque) et 99 cas de DAPE. Les coûts, par enfant diagnostiqué, ont été respectivement de 2 300 $, de 10 000 $ et de 21 400 $. Le coût différentiel (marginal) pour chaque cas additionnel diagnostiqué s'élevait à 16 400 $ (dépistage ciblé) et à 44 300 $ dans le cas du dépistage universel (en dollars américains). Ces valeurs sont considérées comparables à celles qui portent sur le dépistage de l'hypothyroïdie et de la phénylcétonurie.

En tenant compte du coût global tout au long de la vie, on a constaté qu'aussi bien les programmes de dépistage ciblé que ceux de dépistage universel permettaient une réduction des coûts globaux, supposant que les interventions avant l'âge de 12 mois permettaient l'amélioration de la parole et du langage. Dans le cas du dépistage universel, pour qu'il y ait une réduction nette des coûts, on a constaté que cela exigeait que la majorité des cas dépistés puisse déboucher sur des résultats normaux en matière de langage.

Le modèle présente une particularité intéressante : le nombre d'enfants atteints de troubles auditifs avec des résultats normaux concernant le langage s'élevait, pour les trois situations relevées précédemment, à 53, 59 et 65 respectivement. De toute évidence, les suppositions de départ ont été choisies de façon à donner lieu à de très subtiles différences, dans le contexte de cet important résultat.

Keren *et coll.*[1] ont eu recours à l'analyse de sensibilité pour déterminer dans quelle mesure leur résultat variait par rapport aux diverses valeurs des principaux paramètres du modèle. Ce genre d'analyse doit absolument compter sur une telle composante; elle en tire la pertinence, la validité et le caractère de généralisation. Les auteurs constatent que lors des tests universels de dépistage, le coût différentiel par cas diagnostiqué dépend fortement des pourcentages supposés de réussite à long terme des objectifs de langage et des retombées quant à la productivité tout au long de la vie du sujet. Cette dépendance est moyenne dans le cas des taux estimés de succès lors de tests de groupes cibles, et dans le cas des pertes qui s'ensuivront dans un programme universel.

Le modèle de Keren *et coll.*[1] souligne la nécessité d'avoir des données plus précises sur les retombées à long terme des programmes de DPAC sur les niveaux de langage et sur la productivité tout au long de la vie du sujet. Il souligne aussi l'importance de taux élevés d'évaluation diagnostique de suivi chez les enfants qui n'ont pas de résultats satisfaisants lors du dépistage. À ce jour, c'est une lacune commune des rapports sur les programmes de DPAC. Ainsi, il importe de voir qu'un abandon de 20 % des suivis aux acheminements du dépistage initial se traduit, par exemple, par une réduction de 20 % de la sensibilité réelle du processus de dépistage, peu importe la sensibilité estimée ou réelle du test.

Enfin, mentionnons que le rendement global d'un programme de dépistage relève de nombreux paramètres d'exécution, en plus des variables contextuelles du système de soins de santé au sein duquel se déroule le programme. De plus, une simple analyse de sensibilité axée sur la modification d'un ou même de deux paramètres peut ne pas révéler les effets véritables de l'amélioration du programme dans plusieurs aspects en même temps. À cause de ces limites, entre autres, on pourra considérer que le rapport Keren *et coll.*[1] illustre bien une démarche méthodologique appropriée d'ACE en relation au dépistage précoce des troubles auditifs. Cependant, il faudra approfondir les travaux dans ce domaine pour en garantir l'application généralisée face aux structures de programme particulières aux systèmes de soins de santé dans lesquels ils s'inscrivent.

Conclusions

- Le dépistage universel des troubles de l'audition chez les nouveau-nés (DUTAN) doit s'accompagner des services adéquats et accessibles pour permettre la confirmation de la déficience, le diagnostic audiologique et étiologique et de présenter les réelles options qui s'offrent, en matière de développement de l'audition et de la communication, à chacun des enfants acheminés vers ces services grâce aux programmes de dépistage.
- Les programmes de développement précoce de l'audition et de la communication (DPAC) doivent refléter les réalités démographiques et culturelles aussi bien que les systèmes existants, l'infrastructure en place et les liens de collaboration déjà bien établis avec les autres systèmes de soins de santé, d'aide sociale et d'éducation.
- Un programme solidement conçu comprendra un volet d'évaluation permanente et un processus continu d'amélioration de la qualité; les analyses coûts-efficacité (ACE) et les analyses coûts-avantages (ACA) sont aussi essentielles.

Principales références

1. Keren, R., M. Helfand, C. Homer *et coll.* « Projected cost-effectiveness of statewide universal newborn hearing screening », *Pediatrics*, vol. 110 (nov. 2002), n° 5, p. 855-864.
2. Sininger, Y. « Auditory neuropathy in infants and children: implications for early hearing detection and intervention programs », *Audiology Today*, octobre 2002, p. 16-21.

Chapitre X : Conclusion

En se basant sur les examens formels des preuves scientifiques publiées, de même que sur l'opinion des spécialistes et sur un large éventail de consultations tenues dans l'ensemble du Canada, le Groupe de travail canadien sur l'audition chez les enfants (GTCAE) a déterminé que les programmes de développement précoce de l'audition et de la communication (DPAC) fondés sur le dépistage universel des troubles de l'audition chez les nouveau-nés (DUTAN) étaient non seulement réalisables, mais qu'ils pouvaient aussi produire de grands avantages généraux comparativement aux méthodes classiques d'identification des troubles permanents de l'audition chez les très jeunes enfants au Canada.

Il faut cependant considérer ces inférences dans une perspective et un contexte généraux. Diverses variations géographiques, démographiques, épidémiologiques et d'infrastructure des services de santé influencent le rendement des systèmes, de nombreux aspects de la conception et de la mise en œuvre de nouveaux programmes, ainsi que les coûts et avantages différentiels de ces programmes.

Les résultats examinés indiquent que bien qu'il soit possible d'élaborer avec succès des programmes de DPAC, il faut néanmoins apporter un grand soin à la préparation de tous les aspects de la conception d'un programme et de la gestion de la qualité, pour obtenir de réels avantages nets dans un cadre axé sur l'économie des moyens. De tels programmes constituent une chaîne d'activités. L'intégrité et le rendement de cette chaîne sont tributaires de ses maillons les plus faibles. Le but final n'est pas seulement de dépister tous les bébés, mais de vraiment fournir des services efficaces à *tous* les enfants et familles dans le besoin.

On peut attribuer à divers facteurs l'absence d'un plein consensus quant au mérite des programmes de DPAC fondés sur le DUTAN. Premièrement, l'accent est clairement mis sur les résultats à long terme en matière de langage comme indice primaire d'amélioration. Si, d'une part, ces résultats sont importants, d'autre part, ils sont complexes et soumis à une foule de limites variables encore mal comprises. Cependant, le trouble ciblé est la déficience auditive et, par conséquent, l'amélioration de l'état et la diminution de sa durée constituent les résultats de santé primaire les plus directs. En outre, il y a eu relativement peu d'études sur les avantages potentiels concomitants découlant d'une identification précoce, comme les retombées sur la communication, la prise de décision et le niveau de vie au sein de la famille. Ces avantages possibles, encore mal compris, peuvent souligner un fait, à savoir que la plupart des familles accueillent favorablement l'identification précoce.

Deuxièmement, dans ce domaine, le développement est rapide. Par conséquent, les essais cliniques fastidieux et les inférences qui en découlent peuvent ne pas refléter à juste titre le rendement courant. On voit le plus souvent cela dans le cas des acheminements de faux positifs dépistés, des erreurs de diagnostic et de la qualité des processus d'intervention. On a enregistré de nouvelles données probantes pendant les délibérations du GTCAE.

Enfin, la justification de nouveaux programmes doit refléter les valeurs sociétales et éthiques, bien que ces dernières n'aient pas reçu l'attention que méritait leur évidente importance.

Ces questions sont cruciales et il faut les pondérer, de pair avec les constats disponibles lorsqu'on envisage la mise en œuvre d'un nouveau programme de DPAC.

En bref, les tests de dépistage chez les nouveau-nés mènent à une identification précoce des troubles de l'audition. Cette identification entraîne l'amélioration de l'audition et favorise le développement de la communication.

Liste des abréviations et acronymes

ACA — analyse coûts-avantages
ACE — analyse coûts-efficacité
AOC — audiométrie par observation du comportement
AOM — analyse de l'oreille moyenne
ARV — audiométrie par renforcement visuel
ASL — American Sign Language

CMV — cytomégalovirus
CT — communication totale
cx26 — connexine 26

DAC — déficience auditive de conduction
DAPE — déficience auditive permanente chez l'enfant
dB — décibel
dB HL — décibel — *hearing level* (niveau d'audition)
DPAC — développement précoce de l'audition et de la communication
DPCPTA — détection et prise en charge précoces des troubles de l'audition
DUTAN — dépistage universel des troubles de l'audition chez les nouveau-nés

ECG — électrocardiogramme
EEG — électroencéphalogramme
EOA — émissions oto-acoustiques
EOAA — émissions oto-acoustiques automatisées
EOAEPD — émissions oto-acoustiques évoquées par produit de distorsion
EOAET — émissions oto-acoustiques évoquées transitoires
EPAQ — évaluation de programme et amélioration de la qualité

FS — fréquences spécifiques

GTCAE — Groupe de travail canadien sur l'audition chez les enfants

Hz — Hertz

ICF — classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé
ICIDH — classification internationale des troubles, déficiences et handicaps

JCIH — Joint Committee on Infant Hearing (comité américain mixte sur l'audition infantile)

LSQ — langage des signes québécois

MBDT — myringotomie bilatérale avec pose de drains transtympaniques
Méthode A-O — méthode auditive-orale
ms — milliseconde

NA — neuropathie auditive
NST — nombre de sujets à traiter

OMA — otite moyenne aiguë
OME — otite moyenne avec épanchement
OMS — Organisation mondiale de la Santé

PATC — potentiel auditif du tronc cérébral
PEAATC — potentiel évoqué auditif automatisé du tronc cérébral
PEATC — potentiel évoqué auditif du tronc cérébral (aussi utilisé pour décrire le potentiel évoqué auditif)
PMC — potentiel microphonique cochléaire
PR — pouponnières régulières

RA — réflexe acoustique
RAES — réponse auditive à l'état stable
RH — ressources humaines

SI — systèmes d'information
SP — surdité de perception
Syndrome JLN — syndrome de Jervell et Lange-Neilson

TAV — thérapie audio-verbale
TI — technologies de l'information

USIN — unité de soins intensifs néonatals
USPSTF — United States Preventive Services Task Force

VVP — valeur prédictive positive
VPN — valeur prédictive négative